

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1954

THÈSE

157^{N°}

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Ruth RADVANYI

née le 28 Mai 1928, à Charlottenburg (Allemagne)

Présentée et soutenue publiquement le 19.....

à propos de 18 cas
de persistance du canal artériel
avec hypertension pulmonaire

1954
Président : M. DEBRÉ Robert, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : RADVANYI

Prénom : Ruth

Date de la soutenance :

Numéro d'ordre :

1

RADVANYI (Ruth)
.- A propos de 18
cas de persistance du
canal artériel avec
hypertension pulmo-
naire. Paris, 1954
dact. in-4°, 76 pages
(Th.méd.(Et.), Paris
1954- N°)

2

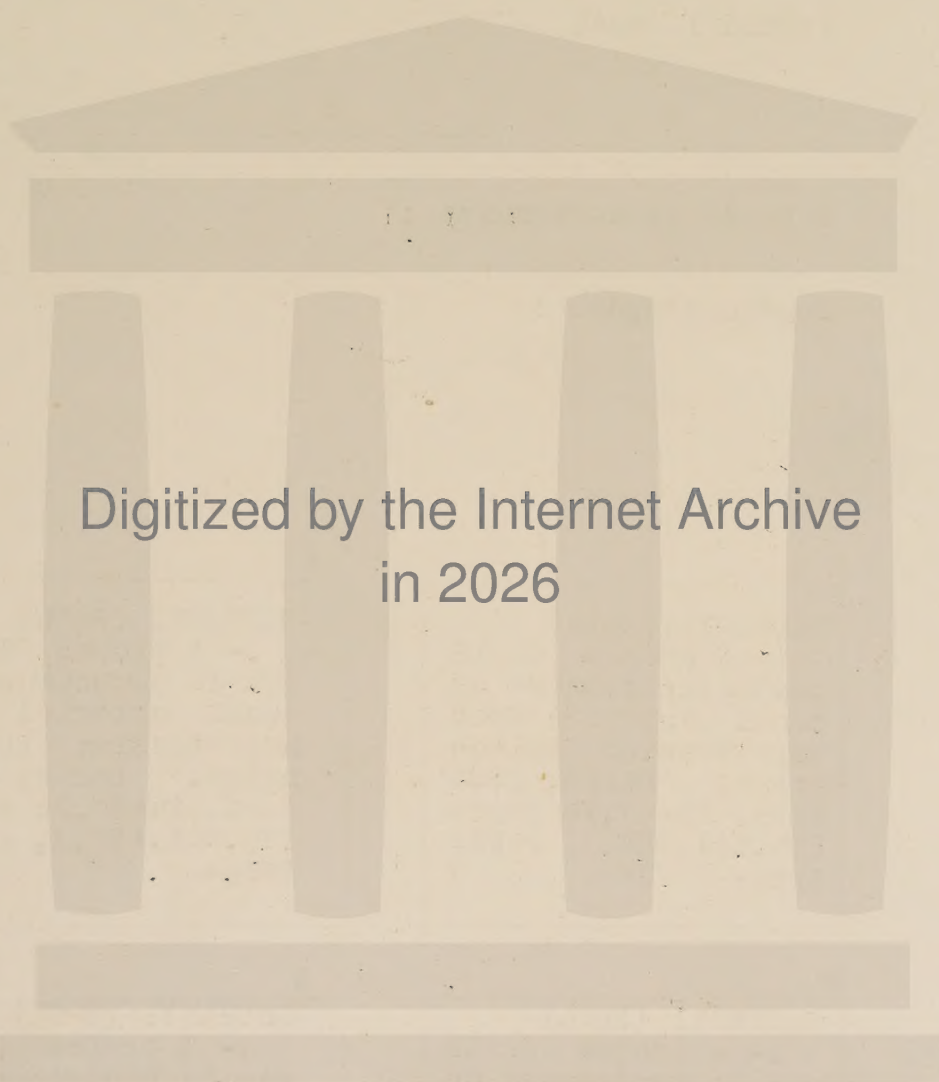
RADVANYI (Ruth)
.- A propos de 18
cas de persistance du
canal artériel avec
hypertension pulmo-
naire. Paris, 1954
dact. in-4°, 76 pages
(Th.méd.(Et.), Paris
1954- N°)

3

RADVANYI (Ruth)
.- A propos de 18
cas de persistance du
canal artériel avec
hypertension pulmo-
naire. Paris, 1954
dact. in-4°, 76 pages
(Th.méd.(Et.), Paris,
1954- N°)

4

RADVANYI (Ruth)
.- A propos de 18
cas de persistance du
canal artériel avec
hypertension pulmo-
naire. Paris, 1954
dact. in-4°, 76 pages
(Th.méd.(Et.), Paris
1954- N°)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551523_0043

Année 19

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Ruth R A D V A N Y I

née le 28 Mai 1928 à Charlottenburg (Allemagne)

Présentée et soutenue publiquement le

19

A PROPOS DE 18 CAS

DE PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

AVEC HYPERTENSION PULMONAIRE.

Président : Monsieur R. DEBRE, Professeur

STUDY OF THE HISTORY OF THE

17

18

19

20

21

22

23

24

25



26

27

28

29

30

31

DOYEN HONORAIRE :

M. Baudoin

PROFESSEURS HONORAIRES

MM Baudoin, Brindeau, Cadenat, Carnot, Chabrol, C
Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Gougerot (H.), Guillaïn,
Harvier, Laubry, Lemaitre, Lemierre, Lhermitte, Lian,
Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mulon, Olivier (E.),
Ombrédanne, Sannié, Sésary, Tanon.

DOYEN :

Léon Binet,
membre de l'Institut.

ASSESEUR :

Jean Verne

I. - PROFESSEURS

Anatomie
Anatomie pathologique
Bactériologie
Biologie appliquée à l'Education
physique et aux Sports
Biologie médicale
Cancérologie médicale et sociale
Carcinologie
Chimie Médicale
Cliniques chirurgicales
Hôtel Dieu
Broussais
Salpêtrière
Cochin
Clinique chirurgicale réparatrice
et orthopédique
Clinique de cardiologie
Clinique de chirurgie infantile
et d'orthopédie
Clinique de chirurgie pleuro-pulm.
Clinique de la tuberculose
Clinique de neuro-chirurgie
Clinique de puériculture
Clinique des maladies cutanées
et syphilitiques
Clinique des maladies du sang
Clinique des maladies du système
nerveux
Clinique des Maladies des enfants
Clinique des maladies infectieuses
Clinique des maladies mentales et
de l'encéphale

MM.

Cordier (G.)
Delarue (A.)
Gastinel (P.)
Chaillet-Bert (P.)

Verne (J.)
Huguenin (R.)
Oberling (C.)
Polonovski (M.)

Brocq (P.)
De Gaudart d'Allaines (F)
Mondor (H.)
Quénu (J.)
Merle d'Aubigné (R.)

Donzelot (E.)

Fèvre (M.)
Monod (R.)
Bernard (E.)
Petit-Dutaillis (D.)
Lelong (M.)

Degos (R.)
Chevallier (P.)
Alajouanine (T.)

Debré (R.)
Mollaret (P.)
Delay (J.)

Clinique du diabète sucré et des
maladies de la nutrition

Clinique gynécologique

Cliniques médicales : Hôtel-Dieu
Bichat
Cochin
Broussais

Clinique médicale d'hydro-climatologie
thérapeutique

Clinique médicale propédeutique

Cliniques obstétricales : Tarnier
Baudelocque
Port-Royal

Clinique ophtalmologique

Clinique oto-rhino-laryngologique

Clinique physio-pathologique des problè-
mes alimentaires (Chaire à titre
personnel)

Clinique psychiatre infantile

Clinique rhumatologique et sociale

Clinique stomatologique

Clinique thérapeutique chirurgicale

Clinique thérapeutique médicale

Clinique urologique

Embryologie

Génétique

Histoire de la médecine et de la
chirurgie

Histologie

Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance

Hygiène et médecine préventive

Médecine du travail

Médecine légale

Parasitologie et histoire naturelle
médicale

Pathologie chirurgicale

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale et comparée

Pathologie médicale

Pathologie et thérapeutique générales

Pharmacologie et matière médicale

Physico-chimie médicale (Chaire à titre
personnel)

Physiologie

Physique médicale

Radiologie médicale

Technique chirurgicale

Thérapeutique

Boulin (R.)

Funck-Brentano (P)

Bénard (H.)

Laroche (G.)

Moreau (R.)

De Gennes (L.)

Justin-Besançon (L.)

Pasteur Vallery-Radot (L)

Lantuejoul (P.)

Levy-Solal (E.)

Lacomme (M.)

Velter (E.)

Aubin (A.)

Richet (C.)

Heuyer (C.)

Coste (F.)

Dechaume (M.)

Sénèque (J.)

Lemaire (A.)

Fey (B.)

Giroud (A.)

Lamy (M.)

Mouquin (M.)

Champy (C.)

Cathala (J.)

Joannon (C.)

Desoille (H.)

Piédelievre (R.)

Galliard (H.)

N...

Lavier (G.)

Lenègre (J.)

Bariéty (M.)

N...

Hazard (R.)

Dognon (A.)

Binet (L.)

Strohl (A.)

Desgrez (H.)

Moulonguet (P.)

Turpin (R.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRES MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie Debayre (J.)
Delmas (A.)

Anatomie pathologique

N....

Gauthier-Villars

(Melle P.) Pr. s. ch.

Busser (F.)

Gouygou (C.)

Bactériologie	Fasquelle (R.)	Névot (A.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)	
Chimie médicale	Ettori (Y.) Pr s ch	Schapira (G.)
	Jayle (M.F.) Pr s ch	
Dermato-Syphilig.	Duperrat (F.)	
Histologie	Bulliard (H) Pr s ch.	Coujard (R.)
	N...	
Hydrologie	Debray (C.)	
Hygiène	Boyer (J.)	Deparis (M.)
Médecine légale	Derobert (L.)	Gaultier (M.)
du travail	Hadengue (A.)	
Neurochirurgie	David (M.)	
Neurologie	Seze (S.de)	
Obstétrique	Grasset (J.)	Lepage (F.)
	Mayer (M.)	Merger (R.)
	Morin (P.)	Ravina (J.)
	Varangot (J.)	
Ophthalmologie	Offret (G.)	Desvignes (P.)
Orthopédie	Judet (R.)	
Oto-rhino-laryng.	Halphen (E) Pr s ch.	Aubry (M.)
	Maduro (R.)	
Parasitologie	Brumpt. (L.)	Chabaud (A.)
Pathologie chirur.	Aboulker (P.)	Baumann. (J.)
	Gosset (J.)	Huguier (J.)
	Laurence (G.)	Leger (L.)
	Lortat-Jacob (J.)	Olivier (Cl.)
	Padovani (P.)	Poilleux (M.)
	Roux (M.)	Rudler (J.C.)
	Verne (J.-M.)	
Pathologie expér.	Merklen (P.)	
Pathologie médicale	Bernard (J.)	Boudin (G.)
	Castaigne (P.)	Conte (M.)
	Decourt (J.)	Domart. (A.)
	Dreyfus (Gilbert)	Fauvert (R.)
	Hamburger (J.)	Kourilsky (R.)
	Lamotte (M.)	Laroche (C.)
	Milliez (P.)	Péquignot (H.)
	Perrault (M.)	Rambert (P.)
	Thieffry (St.)	Turiaf. (J.)
Pédiatrie	Laplane (R.)	Joseph (R.)
	Marie (J.)	
Pharmacologie	Lévy (Melle J) Pr s Ch.	
	Cheynol (J.H.) pr s ch.	
Physiologie	Bargeton (D.) pr s ch.	
	Parrot (J.L)	
Physique médicale	Djournio (A.) pr s ch.	Gougerot (L.)
Pneumo-phtisiolog.	Kreis (B.)	
Psychiatrie	Baruk. (H.)	
Psychiatrie infant.	Michaux (L.)	
Stomatologie	Cernéa (P.)	Chaput (Mme A.)
Thérapeutique	Perrault, chargé de l'enseignement	
Urologie	Kuss. (R.)	

III. - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES
RAPPELES A L'EXERCICE
pour le service des examens

MM. Brindeau (A.) (Obstétrique), Gatellier (J.) (Clinique chirurgicale), Le lorier (V.) (Obstétrique), Vaudeschal (R.) (obstétrique)

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Clinique chirurgicale	MM Ameline (A.)	Ménégaux (G.)
	Patel (J.)	Sicard (A.)
Clinique médicale	Brouet (G.)	Cachera (R.)
	Garcin (J.)	
Clinique médicale	Hagueneau (M.)	pr s ch.
	Marchal (G.)	Soulié (E.)
Clinique obstétrique	Digonnet (L.)	Ecal le (G.)
Clinique ophtalmolog.	Renard (G.)	
Clinique urologique	Couvellaire (R.)	

Secrétaire Général de la Faculté Morel (J.)
Melle Chaintreuil (G.)

Conservateur chargé de la Direction Docteur Hahn (A.)

Conservateur Melle Coichon

Bibliothécaires Melles Dumaitre (P.)
Le Noir (G.)
Métin (F.)
Quievreux (E.)

A Odette Sabaté

A mes amis,

en témoignage de ma reconnaissance.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur Robert DEBRE,
Membre de l'Académie de Médecine,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Professeur de Clinique des maladies des enfants,
Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades,

AVEC TOUS NOS REMERCIEMENTS
POUR L'HONNEUR QU'IL NOUS FAIT EN
ACCEPTANT LA PRESIDENCE DE CETTE THESE.

A Monsieur le Professeur Agrégé SOULIE
Médecin de l'Hôpital Lariboisière,

qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse,

qu'il trouve ici l'expression de notre
gratitude pour son enseignement, et
de notre affection respectueuse.

A NOS MAITRES D'EXTERNAT,

Monsieur le Professeur SENEQUE,

Monsieur le Professeur Agrégé GARCIN,

Monsieur le Professeur Agrégé SOULIE,

Monsieur le Professeur LAMY,

Monsieur le Docteur LAUNAY,

Monsieur le Professeur DEBRE,

Monsieur le Professeur Agrégé THIEFFRY.

A Monsieur le Docteur François BOUCHARD,

avec nos remerciements pour ses conseils

— INTRODUCTION. —

Le Canal artériel est un vaisseau reliant chez le fœtus l'artère pulmonaire à l'aorte et s'oblitérant peu après la naissance.

Sa persistance anormale est connue depuis le XVII^e siècle.

Ce n'est qu'en 1900 que Gibson décrit, le premier, le souffle continu de la base du cœur qui permet d'en faire le diagnostic.

En 1939, Gross lie le premier canal artériel.

Depuis cette date, des auteurs de plus en plus nombreux s'intéressent à cette malformation.

En 1940, Eppinger et Burwell montrent l'énorme augmentation du débit pulmonaire que peut entraîner cette communication entre l'aorte et la petite circulation.

En 1947, Dexter l'étudie par le cathétérisme des cavités droites du cœur et de l'artère pulmonaire, méthode préconisée par Courmand en 1941.

Il met en évidence l'augmentation du contenu d'oxygène dans le sang artériel pulmonaire par rapport au sang du ventricule droit.

En 1948, Rubio, au Mexique, presque en même temps que Hansen, en Suède, fait passer un cathéter de l'artère pulmonaire dans l'aorte par le canal.

Outre le dosage des gaz du sang, le cathétérisme permet d'enregistrer les pressions qui règnent dans l'oreillette droite, le ventricule droit, l'artère pulmonaire.

Si Eppinger et Burwell pensent que la pression pulmonaire est normale malgré l'important débit pulmonaire, les examens ultérieurs, pratiqués sur de plus grandes séries, montrent que cette pression varie entre sa valeur normale, c'est le cas considéré d'abord comme le plus fréquent, et des valeurs énormes, pouvant dépasser même celle de l'aorte.

Dans ce dernier cas, le tableau clinique peut être tellement atypique, que seul le passage du cathéter dans le canal lui-même permet de faire le diagnostic, souvent inattendu.

C'est ce que montre l'école mexicaine en 1950.

L'existence de cette hypertension pulmonaire pose plusieurs problèmes :

I^o- Diagnostique : est-il possible de reconnaître par la clinique cette forme du canal artériel ?

2°- Thérapeutique : quelle est l'influence de l'hypertension pulmonaire sur l'évolution post-opératoire ?

3°- Etiologique : l'hypertension pulmonaire est-elle la conséquence de la malformation ou anomalie indépendante, surajoutée ?

— HISTORIQUE —

Gallien, Botal, Fallope décrivent le canal artériel au 16° siècle.

En 1648, Harvey signale sa persistance possible après la naissance.

Dans la deuxième partie du 19° siècle, les observations deviennent nombreuses, toutes anatomo-cliniques.

Sans connaître les chiffres de pression pulmonaire, on peut rechercher les observations avec gros retentissement sur le cœur droit et la circulation pulmonaire.

Il est curieux de constater que ce tableau est réalisé dans la grande majorité des observations anciennes.

Il semble que les médecins n'avaient l'occasion de voir que les cas graves, en insuffisance cardiaque, ou avec hypertrophie ventriculaire droite et dilatation de l'artère pulmonaire prédominantes.

Comme nous savons actuellement que ces cas graves sont le plus souvent cliniquement atypiques, il n'est pas étonnant que le souffle tunellair n'ait été décrit qu'en 1900. La médecine préventive et les examens systématiques, surtout chez l'enfant, qui décèlent actuellement la majorité des canaux typiques et bien tolérés, n'existent que depuis peu de temps.

Nous citerons quelques unes de ces observations.

En 1847, Babington présente un cas de cyanose dûe "à la persistance du canal artériel avec maladie des valvules aortiques". Le canal n'est pas ici l'unique malformation, puisqu'il existe en outre, un rétrécissement orificiel de l'aorte et une légère diminution du calibre de ce vaisseau au-dessus de l'abouchement du canal. Mais cette observation est intéressante par la discussion qu'elle provoque devant la Société pathologie de Londres, sur l'état des poumons dans lesquels existaient "des parties aussi lourdes qu'un poulmon de fœtus". Le Dr Gull répond qu'une persistance à l'état foetal des poumons peut-être à l'origine de la cyanose qui serait due à un courant sanguin allant de l'artère pulmonaire à l'aorte par le canal.

Cent ans après, de nombreux auteurs n'expliquent pas autrement la cyanose dans la persistance du canal artériel.

En 1855, Luys présente devant la Société anatomique de Paris, une femme de 52 ans morte en insuffisance cardiaque, qui avait été cyanosée depuis la naissance et chez laquelle "les battements du cœur, secs, durs, n'étaient accompagnés d'aucun bruit morbide".

L'examen anatomique montre le ventricule droit hypertrophié et dilaté. Ses parois, par leur épaisseur et leur rigidité ressemblent à celles d'un ventricule gauche normal. Les parois de l'artère pulmonaire sont couvertes de plaques calcaires. "A la face interne de ce vaisseau on trouve trois orifices : deux latéraux qui conduisent dans les deux branches de bifurcation, un troisième supérieur capable d'admettre le petit doigt et qui conduit dans l'aorte".

En 1862, Duroziez présente le cas d'un orfèvre de 40 ans, ayant fait de nombreuses hémoptysies, chez lequel on n'avait entendu qu'un éclat du deuxième bruit. A l'autopsie, le canal artériel laisse passer un gros pois. "Le ventricule droit occupe toute la surface antérieure du coeur, l'artère pulmonaire saute aux yeux, la pointe du coeur est formée par le ventricule droit très hypertrophié". Il suggère que dans ce cas le ventricule droit a gardé la suprématie qu'il avait pendant l'état fœtal. Il cite comme l'une des causes possibles de la persistance du canal, le fonctionnement incomplet des poumons.

Au cours de la même année, Almagro, dans sa thèse, passe en revue tous les cas publiés. Pour lui, si les poumons restaient à l'état fœtal, le canal artériel ferait l'office d'un tube de sûreté et le trop plein de l'artère pulmonaire s'écoulerait dans l'aorte par son conduit. Mais cet état lui semble incompatible avec la vie. En son absence, pour admettre le reflux sanguin, "il faudrait qu'il existât une force capable de vaincre l'impulsion de l'onde sanguine projetée par le ventricule droit ; cette force n'existe pas car les radicules des branches pulmonaires ne sont pas assez fortes pour réagir contre la systole cardiaque". Il conclut en affirmant que le sang ne peut couler que de l'aorte vers l'artère pulmonaire, le reflux dans l'aorte étant exceptionnel.

En 1878, François Franck est encore plus catégorique ; la cyanose ne peut exister lorsque le canal est isolé, car, dit-il : "pour qu'il y ait cyanose, il faudrait que le sang noir contenu dans l'artère pulmonaire reflût dans l'aorte et fût lancé dans la circulation générale. Or ce passage ne peut exister pour cette simple raison que la pression aortique est au moins le double de la pression dans l'artère pulmonaire et que c'est conséquemment en sens inverse, de l'aorte vers l'artère pulmonaire, que se produit l'écoulement sanguin."

D'ailleurs, en 1897, Arnold Josefson présente comme un fait inaccoutumé l'existence de nombreuses plaques d'athérome sur l'artère pulmonaire d'une malade de 66 ans, porteuse d'un canal artériel.

En 1898 et 1900, Gibson précise enfin la symptomatologie habituelle de la persistance du canal artériel, affection dont on ne pensait pas, avant lui, pouvoir faire le diagnostic pendant la vie. Il commence ainsi un de ses cours :

"Il existe parmi les nombreuses malformations congénitales, une variété particulière, si facile à reconnaître que son étude est même instructive pour un étudiant de 1^{re} année".

Il décrit ainsi le souffle chez une femme de 31

ans :

- à la base du cœur, on entend un souffle presque continu, commençant peu après le premier bruit et continuant presque jusqu'à la fin de la diastole. On l'entend sur toute la base du cœur. Le deuxième bruit est perçu distinctement au milieu du souffle. Il est accentué, parfois dédoublé -

Il est amusant de citer les démêlés de Gibson avec un auteur américain anonyme qui lui réplique : "il est difficile de convaincre actuellement qu'il que ce soit que la transmission ou la localisation d'un souffle puissent être appelées pathognomoniques. Apprendre à ses lecteurs à se fier en un souffle pour faire un diagnostic, c'est faire preuve d'un esprit étroit et vieux jeu. D'autres signes des effets mécaniques de la lésion doivent être trouvés avant qu'un diagnostic puisse être posé d'une façon certaine."

Lorsqu'on se reporte à la variété symptomatologique des observations publiées avant 1900 on conçoit l'étonnement que provoqua la description de Gibson.

Il n'empêche que l'auteur américain serait certainement comblé par la multiplicité des moyens d'investigation mis en oeuvre aujourd'hui pour apprécier "les effets mécaniques d'une lésion".

Au début du XX^e siècle, les observations se multiplient:

- en 1908, Maud Abbott recense 19 cas,

- en 1910, Goodman en compte 34.

- en 1915, Stoddard en ajoute 20 à ceux de Goodman avec un cas personnel : celui d'une jeune fille cyanosée de 17 ans.

Cependant deux courants se précisent :

D'une part, on insiste sur le tableau clinique de la persistance du canal artériel dans sa forme typique : ce sont les travaux de Laubry et Pezzi (1920), de Bard (1921), de Routier (1937).

D'autre part, on s'intéresse aux répercussions anatomiques sur le lit vasculaire pulmonaire : Posselt, en 1909, consacre un chapitre à la persistance du canal artériel dans un long article sur l'artériosclérose pulmonaire. Il la classe en première position parmi les cardiopathies congénitales pour la genèse de cette lésion. Il cite de nombreux cas dont l'un des plus typiques est celui de Stejskal (1907).

Un autre auteur allemand, Moschowitz, cite le canal artériel en 6^e position parmi toutes les causes de l'artériosclérose pulmonaire. Il cite parmi d'autres un cas de Zur Linden (1924) chez un enfant de 12 mois.

En 1925, l'Américain Holman, en analysant toutes les observations publiées jusqu'à cette date, arrive

à la conclusion qu'il existe deux formes cliniques absolument distinctes de persistance du canal artériel :

- dans l'une, il existe une hypertrophie ventriculaire gauche, une dilatation de l'oreillette gauche ; le courant sanguin se dirige de l'aorte vers l'artère pulmonaire.

- dans l'autre, le ventricule droit est hypertrophié, l'oreillette droite et surtout l'artère pulmonaire sont dilatées. Le ventricule gauche est normal ou même plus petit que normalement ; la cyanose est fréquente car le courant sanguin garde sa direction foetale, c'est à dire de l'artère pulmonaire à l'aorte descendante.

Ainsi, d'une façon un peu schématique, Holman, le premier, fait la différence entre les deux formes extrêmes de persistance isolée du canal artériel.

QUELQUES NOTIONS ELEMENTAIRES
SUR L'EMBRYOLOGIE DU CANAL ARTERIEL ET SUR
L'EVOLUTION DE LA PETITE CIRCULATION, AVANT
ET APRES LA NAISSANCE

Le canal artériel.

Il provient de la partie dorsale du 6° arc aortique gauche. En effet, tandis que vers la 7° semaine de la vie embryonnaire, le segment dorsal du 6° arc droit s'atrophie, le segment ventral devenant l'artère pulmonaire droite, le 6° arc aortique gauche persiste en entier, donnant en avant l'artère pulmonaire gauche, en arrière le canal artériel qui relie cette artère à l'aorte descendante.

Chez le fœtus, le sang provenant de la partie inférieure du corps et des veines ombilicales est drainé par la veine cave inférieure vers l'oreillette droite, puis, par le foramen ovale, vers l'oreillette gauche, le ventricule gauche et l'aorte ascendante ; le sang drainé par la veine cave supérieure parcourt l'oreillette droite, le ventricule droit, le tronc de l'artère pulmonaire, puis, par le canal, rejoint l'aorte descendante.

Une quantité infime de sang passe par le réseau artériel pulmonaire.

En 1939, Barclay, en injectant du liquide opaque dans la circulation de fœtus vivants de mouton, a prouvé son passage du cœur droit vers l'aorte descendante par le canal artériel.

Normalement le canal artériel se ferme peu après la naissance. Lorsque, pour une cause inconnue, il reste perméable, le sens du courant sanguin qui le traverse s'inverse à la naissance.

Les pressions.

Dans les gros troncs artériels et les cavités cardiaques, les pressions évoluent en effet, elles aussi.

En 1937, Hamilton, grâce à des aiguilles reliées à un manomètre et introduites dans les ventricules gauche et droit de fœtus de chien et de lapin, mesure les pressions régnant dans ces cavités :

- avant le premier mouvement respiratoire, les pressions sont égales dans les deux ventricules.
- après le début de la respiration, la pression du cœur droit diminue, tandis que celle du cœur gauche augmente.

On attribue ces changements d'une part, à la baisse de la résistance pulmonaire due à la première inspiration et coïncidant avec le déplissement des alvéoles, d'autre part, à l'augmentation de la résistance périphérique qui serait due à la suppression de la circulation placentaire.

Il semble que la différence entre les deux pressions augmente encore par la suite : chez l'enfant, on sait que la tension artérielle périphérique augmente progressivement durant les premières années. On pense que la pression artérielle pulmonaire, que l'on n'a jamais mesurée directement chez le nourrisson normal, continue, elle, à baisser, à cause de l'évolution anatomique du réseau artériel pulmonaire.

Le lit artériel pulmonaire.

Civine, en 1951, étudie son aspect microscopique dans la période postnatale. Il remarque, sur des coupes en série, faites à tous les âges, que l'épaisseur des parois et le diamètre de la lumière des artères musculaires est surtout élastique, évolue en sens inverse jusqu'à l'âge de 6 mois. La lumière de ces vaisseaux augmente et l'épaisseur des parois, surtout de la media, diminue progressivement. A partir du 6^e mois, le rapport reste à peu près constant. Civine insiste sur la notion de résistance pulmonaire : elle baisse tandis que s'ouvrent les lumières des vaisseaux.

MATERIEL D'ETUDE

56 cas de persistance du canal artériel ont été cathétérisés dans le service du Professeur agrégé Soulié.

Chez 18 de ces malades on a trouvé une hypertension pulmonaire, soit chez 32 % ou un peu moins d'un tiers.

Ont été exclus tous les cas où la persistance du canal artériel n'était pas l'unique malformation, avec la réserve qu'aucun examen anatomique n'a été fait.

Dans un cas, cependant, il existe peut-être une communication interventriculaire associée, dans un autre cas, un léger rétrécissement de l'isthme de l'aorte, mais sans aucune manifestation hémodynamique.

Cette série semble assez représentative, car :

1°- au cours des dernières années, toutes les cardiopathies congénitales ont été cathétérisées systématiquement. La pression pulmonaire a donc été mesurée dans tous les cas typiques. Les cas cliniquement atypiques ont été décelés par les examens hémodynamiques, dans la mesure du possible. Les nombreux cas vus dans le service avant l'ère du cathétérisme systématique ont été écartés.

2°- ce sont des malades de tous les âges, à l'exclusion des nourrissons, ils ont été recrutés :

- à la consultation de l'Hopital des Enfants Malades, fréquentée uniquement par les enfants
- à la consultation de cardiologie de Lariboisière, fréquentée par des malades de tous les âges.

Le diagnostic a pu être vérifié chez 17 malades avec hypertension pulmonaire lors de l'intervention, chez le 18°, le cathéter est passé dans le canal.

Age : de 2 ans 1/2 à 30 ans. Chez les 38 non hypertendus, 15 sujets ont 6 ans ou moins de 6 ans. Chez les 18 hypertendus, il existe 11 enfants de 6 ans ou de moins de 6 ans, donc un peu plus de jeunes enfants.

Sexe : 20 garçons et 36 filles, en tout .
Pression pulmonaire normale : 10 garçons,
28 filles.

Hypertension pulmonaire : 10 garçons
8 filles.

Il existe donc une plus forte proportion de garçons qu'habituellement, surtout parmi les malades avec hypertension pulmonaire.

Chavez, dans sa série de 40 cas, trouve qu'il y a encore plus de malades du sexe féminin avec hypertension pulmonaire élevée que normalement. Il est vrai que notre série est plus petite.

Nous n'avons pu nous procurer l'observation clinique d'un seul de nos cas avec pression pulmonaire normale.

Dans la littérature récente nous avons consulté plusieurs séries de cas dont la plus abondante est celle de Chavez (40 cas) et une quarantaine d'observations isolées plus complètes.

Les auteurs publient de préférence des cas avec hypertension pulmonaire extrême, des cas avec compte rendu anatomique.

Dans 4 seulement de ces cas, l'hypertension pulmonaire n'a pas été prouvée par les examens hémodynamiques

- dans un cas (Dotter) le diagnostic a été vérifié par l'angiocardioraphie et l'intervention.

- dans trois autres cas, la clinique et l'anatomie pathologique étaient trop typiques pour que nous les laissions de côté (Ulrich -1947, Douglas -1947, Chapman et Robbins -1944).

Nous avons exclu, un peu arbitrairement, les cas plus anciens.

— SIGNES FONCTIONNELS —

L'absence de signes fonctionnels est considérée comme l'une des caractéristiques de la persistance du canal artériel. Certains auteurs, cependant, Taussig, Hubbard, en particulier, considèrent que la dyspnée d'effort est fréquente lorsque le canal est gros.

On signale en outre : les palpitations
les infections pulmonaires répétées,
les douleurs précordiales
les hémoptysies
la paralysie récurrentielle
exceptionnelle.

La dyspnée.

Aucun de nos malades n'est en insuffisance cardiaque.

Chez 13 des 37 malades dont la pression pulmonaire est normale, il existe une dyspnée d'effort modérée ou discrète.

Parmi les 13 autres, 9 malades souffrent de dyspnée d'effort :

- chez l'un d'eux seulement, elle est considérable ; c'est l'unique sujet cyanosé, un garçon de 18 ans. Elle a augmenté progressivement depuis l'enfance, actuellement

il est gêné dès la montée du premier étage.

- chez 5 malades, elle est modérée.

- chez 2 malades elle est très discrète.

- Un enfant de 5 ans a fait une crise de dyspnée paroxystique, mal définie.

La dyspnée est donc plus fréquente lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire. Mais il est difficile de trouver une corrélation directe entre l'intensité de la dyspnée et le chiffre de la pression pulmonaire : parmi les trois sujets chez lesquels la pression pulmonaire systolique dépasse 100 mmHg, l'un n'a aucun signe fonctionnel, la deuxième est très peu gênée, le troisième est très essoufflé à l'effort.

Nous n'avons pas non plus trouvé de relation étroite entre la dyspnée et le volume du cœur.

Les malades à gros canal semblent par contre plus souvent gênés que les autres.

L'opinion des différents auteurs ne concorde pas :

- pour Taussig (1952), Adams, Chavez, il existe une relation étroite entre pression pulmonaire et signes fonctionnels;
- pour Ziegler, il n'y en a pas.

Dans les multiples observations publiées (toutes avec hypertension considérable), la dyspnée est presque constante : son évolution suit toujours l'un des schémas suivants :

1°- la gêne fonctionnelle augmente progressivement de l'enfance jusqu'à la mort ; une des malades de Campbell est la plus typique :

- dans l'enfance elle ^{ne} peut jouer avec les autres, elle doit marcher lentement pour aller à l'école ;
- de 14 à 18 ans, elle fait de plus en plus difficilement de menus travaux dans une blanchisserie ;
- à 37 ans, elle est confinée chez elle ;
- à 39 ans, elle ne peut faire que quelques pas ;
- à 40 ans, peu avant sa mort, apparaît l'orthopnée.

Cette femme était cyanosée depuis la naissance.

2°- la dyspnée apparaît tardivement, après de nombreuses années de vie absolument normale, souvent en même temps que la cyanose, parfois, mais pas dans la majorité des cas, avec des signes d'insuffisance cardiaque (Chapman à 29 ans, Dammann à 19 ans, Campbell à 39 ans) /

Il est tentant de faire un rapprochement entre la gêne fonctionnelle et les grosses lésions de l'arbre artériel pulmonaire, trouvées à l'autopsie et qui sont, certainement, à l'origine d'une diminution notable du débit pulmonaire.

En conclusion, lorsque la pression pulmonaire est modérément élevée, la dyspnée semble dépendre plus du calibre du canal que du chiffre de pression pulmonaire. Lorsque la pression est considérable, la dyspnée apparaît presque toujours à un moment donné de l'évolution.

Episodes pulmonaires.

Ils sont particulièrement fréquents dans la persistance du canal artériel, surtout chez les enfants.

Dans notre série, sur 55 malades, 10 font chaque hiver des épisodes pulmonaires variés allant de la bronchite à la bronchopneumonie. Ils sont à peu près également répartis dans les deux groupes.

Dammann, Adams, les signalent comme particulièrement fréquents dans leurs séries de canaux atypiques.

Autres signes fonctionnels.

Dans nos observations, il n'existe pas plus de palpitations, de douleurs précordiales, de syncopes d'effort, chez les uns que chez les autres.

Dans la littérature;

- les douleurs précordiales, en général à l'effort, ont été signalées 6 fois :

- . 3 fois avec des troubles du rythme
- . 3 fois avec une augmentation de la cyanose.

- Hultgren a été frappé par la découverte dans une série de 8 cas de :

- . 3 douleurs rectrosternales d'effort
- . 2 vomissements ou nausées
- . 4 faiblesses des jambes.

ce dernier signe, présent dans des cas où le canal shuntait du sang non oxygéné dans l'aorte descendante, n'est mentionné par aucun autre auteur.

- une toux sèche, répétée, d'apparition tardive, a été signalée 7 fois.

- la paralysie récurrentielle (Taussig) qui serait pourtant due à une grosse artère pulmonaire, n'a été signalée dans aucun cas.

Les hémoptysies

Dans notre série, il n'existe des hémoptysies que dans l'observation de ce garçon de 18 ans, cyanosé et dyspnéique depuis l'enfance. Ce sont de petites hémoptysies peu abondantes ; elles apparaissent à 14 ans, pendant un mois de chaque hiver elles sont quotidiennes.

Elles ont fait d'abord penser à une tuberculose pulmonaire et fait hospitaliser notre malade en sanatorium.

Dans d'autres cas aussi elles ont été à l'origine d'erreurs de diagnostic :

- tuberculose pulmonaire dans le cas d'Ulrich
- embolie pulmonaire d'origine crurale dans celui de Chapman.

Dans la littérature :

Des hémoptysies ont été signalées cinq fois. Dans les cinq cas l'observation comprend l'examen microscopique des poumons.

La malade la plus jeune est celle de Johnson ; à 6 ans, une hémoptysie isolée, qui ne se répète pas par la suite fait découvrir la cardiopathie. Elle meurt à 42 ans, cinq jours après la ligature du canal. L'examen microscopique montre de grosses altérations des artères pulmonaires, pas de thromboses.

Chez la malade d'Ulrich, les hémoptysies deviennent de plus en plus fréquentes de 17 à 27 ans, date à laquelle elle meurt lors d'une hémoptysie particulièrement abondante. Une bronchoscopie n'avait rien montré d'anormal. A l'autopsie, on découvre deux infarctus récents des lobes supérieur et inférieur gauches et une altération diffuse des artères moyennes et petites.

La malade de Dammann et Berthrong, âgée de 29 ans, crache du sang en petite quantité de nombreuses fois. L'examen microscopique montre des lésions de tout l'arbre artériel pulmonaire avec des thrombus muraux sur les grosses branches, des thromboses organisées bouchant parfois entièrement la lumière des artères plus petites.

Le malade de Chapman est hospitalisé huit fois, de 31 ans à 37 ans, pour des hémoptysies coïncidant avec toux et cyanose. Il est admis pour la dernière fois, pour une hémoptysie apparue avec une douleur du dos du pied et un point de côté. On pense à une embolie pulmonaire à partir d'une Phlébo-thrombose crurale. Il meurt lors de la ligature des fémorales. A l'autopsie, on ne trouve ni infarctus pulmonaire, ni thrombose des veines de jambes, mais les mêmes altérations artérielles pulmonaires que chez les autres malades.

Campbell cite le cas d'une malade de 40 ans, crachant du sang depuis l'âge de 35 ans, chez laquelle

on trouve de nombreuses thromboses des artères pulmonaires de tous les calibres, sans grosses altérations des parois.

Signalons que :

- tous ces malades étaient cyanosés,
- chez tous on a eu l'occasion de faire la vérification anatomique, mais parfois plusieurs années après l'apparition des hémoptysies.

Hippocratisme digital - Accroupissement.

L'hippocratisme digital existe chez notre unique malade cyanosé. Il est modéré, égal aux quatre extrémités, Sa date d'apparition n'a pu être précisée.

Dans la littérature, nous rappellerons qu'Abbott l'avait remarqué 5 fois sur 92 cas. Les auteurs modernes l'ont signalé 8 fois.

Dans un cas, chez une malade de 34 ans, il existait aux pieds seulement (Hultgren).

L'accroupissement n'a été décrit qu'une fois par Campbell. A la vérification, le canal artériel n'était accompagné que d'une très petite communication interauriculaire.

Cyanose - désaturation périphérique.

La cyanose apparaît lorsque le sang capillaire contient plus de 5 grammes d'hémoglobine réduite pour 100 cm³ de sang.

La saturation artérielle périphérique est la quantité d'oxygène fixée par 100 cc de sang artériel rapportée à sa capacité.

Nous la considérons comme normale au-dessus de 92 %. Entre 92 % et 90 %, la désaturation est discutable, selon les circonstances du prélèvement sanguin : par exemple, un enfant normal qui crie peut-être légèrement désaturé.

Le sang artériel peut-être légèrement désaturé sans qu'apparaisse la cyanose.

La cyanose a été signalée par de nombreux auteurs. Surtout depuis la classification historique de Maud Abbott : cet auteur place la persistance du canal artériel dans le groupe des cardiopathies à cyanose tardive. Pour elle, la cyanose peut apparaître lors des crises, de la toux, et lors de l'insuffisance cardiaque terminale. Sur 92 cas, elle trouve 8 cyanoses légères, 2 modérées, 1 importante, 25 cyanoses terminales.

En réalité, depuis que l'on mesure les pressions dans l'artère pulmonaire, aucun cas de cyanose permanente n'a jamais été signalé lorsque la pression

pulmonaire était normale. Par contre, la cyanose intermittente, une légère désaturation périphérique ont été décrites fréquemment.

Cette anomalie pose les mêmes problèmes lorsque la pression pulmonaire est normale et lorsqu'elle est modérément élevée.

Dans notre série :

chez 37 sujets à pression pulmonaire normale :

- 4 malades ont une saturation fémorale entre 90 et 92 % ; aucun n'a une saturation plus basse,
- chez 3 malades, une cyanose intermittente lors des pleurs ou lors d'une infection pulmonaire a été signalée.

chez les 18 malades hypertendus :

- 1 seul cas de cyanose passagère ;
- 2 légères désaturations périphériques (avec une hypertension pulmonaire modérée 50/25 dans les deux cas, la pression aortique étant de 105/33 dans le premier cas, n'ayant pas été notée dans l'autre) ;
- il existe une désaturation importante, 81 %, chez l'unique malade cyanosé : la cyanose dans ce cas apparaît en même temps que la dyspnée lorsque l'enfant commence à marcher ; elle reste modérée ; à 18 ans, lors de son hospitalisation dans le service, il existe une cyanose discrète des lèvres, des extrémités, augmentant à l'effort et au froid par véritables crises mais sans perte de connaissance. La pression pulmonaire est chez lui de 115/70 ; la pression aortique de 92/76 mm.Hg.

Dans la littérature, la cyanose intermittente est souvent signalée (entre autres par Limón Lason)

La désaturation périphérique isolée est très fréquente. Elle présente une topographie très intéressante que nous retrouverons lors de la description de la cyanosé

La désaturation n'est pas identique aux quatre membres.

Parfois cette différence apparaît au repos, parfois elle n'apparaît qu'à l'effort.

- Ainsi Broustet chez une malade non cyanosée trouve : dans l'artère fémorale 89 %
dans l'artère humérale droite 98 %

- Dans un cas de Hultgren :

	Repos	Effort
Artère humérale droite	93 %	91 %
Artère humérale gauche	91 %	87 %
Artère fémorale	84 %	71 %

Ici il existe une différence au repos, mais surtout à l'effort.

- Elle ne peut se manifester qu'à l'effort

comme chez la jeune fille de 16 ans de Bothwell : avec un oxymètre il trouve

au repos 93 % aux deux oreilles
à l'effort 93 % à droite, 84 % à gauche.

Tout ce passe comme si le canal déversait le sang dans l'aorte descendante avec un reflux dans l'artère sous-clavière gauche voire jusqu'à la carotide primitive gauche.

Il est inutile d'insister sur l'intérêt de cette anomalie pour le diagnostic du canal artériel atypique.

La cyanose a été décrite 26 fois.

- 4 malades étaient cyanosés depuis la naissance. Ils sont arrivés respectivement jusqu'à l'âge de 40, 36, 30 et 16 ans (cas de Limon, mort lors de l'intervention).

- Elle est d'apparition précoce dans les observations de Dammann, Bruins (dans l'enfance), Pritchard (à la puberté).

- Elle est tardive chez Chapman, Douglas, Ulrich, Johnson, Holman et d'autres. Elle évolue alors parfois en même temps que l'insuffisance cardiaque, mais plus souvent elle semble indépendante, aggravée seulement par elle, souvent il n'y a pas d'insuffisance cardiaque du tout.

Ici encore, la topographie peut être très suggestive :

- dans le cas de Dotter et Steinberg, elle est localisée exclusivement aux orteils.

- chez la petite fille de Bruins, elle est plus intense aux pieds, de même que chez Bothwell.

- Dammann et Berthrong citent une femme de 29 ans, cyanosée modérément depuis l'âge de 7 ans. Au repos, sa cyanose est répartie également. A l'effort, tandis qu'apparaît souvent une douleur précordiale, la cyanose s'accroît et devient plus importante à la main gauche et aux pieds qu'à la main droite.

Il est évident que dans tous ces cas, l'absence d'une coarctation au-dessus de l'abouchement du canal dans l'aorte a été prouvée par l'angiocardigraphie ou plus souvent, par l'examen anatomique

Mais la cyanose est souvent égale aux quatre membres, tandis que la saturation périphérique, lorsqu'elle est mesurée au bras droit et aux membres inférieurs est inégale dans la très grande majorité des cas (avec la réserve que les auteurs signalent plus volontiers, la présence d'une anomalie que son absence).

Influence de l'inhalation d'oxygène sur la désaturation périphérique.

Chez les uns, la saturation devient normale :

- Chapman et Burwell :

saturation fémorale initiale	82 %
après 30 minutes d'oxygène	100 %
10 minutes après arrêt	97 %

- Voci Touche et Joly :

saturation initiale	92 %
après 3 minutes d'oxygène	96 %
après 6 minutes d'oxygène	98 %

Et chez d'autres elle ne s'élève que peu :

- Campbell :

saturation initiale	64 %
après une heure, puis deux heures d'oxygène	78 %

- Limon, Lason et Bouchard trouvent des résultats différents chez deux malades.
 - . dans un cas, la saturation passe de 80,2 % à 92,1 % (chiffre normal à Mexico)
 - . dans l'autre cas, elle passe de 73 % à 84,5 % (nettement basse)

Les résultats sont donc variables et les auteurs en tirent des conclusions opposées quant à l'origine de la cyanose.

Théories sur l'origine de la cyanose et de la désaturation artérielle.

1°- c'est l'existence d'une désaturation périphérique, lorsque la différence entre les pressions aortique et pulmonaire est très grande, qui semble la plus difficile à expliquer.

Elle n'est pas due à des lésions pulmonaires, puisque celles-ci n'existent pas (Welch et Kinney, Pietrafesa).

Elle est certainement liée à l'existence du canal puisqu'elle disparaît après sa ligature.

a)- Théorie mécanique : Pietrafesa pense qu'elle est due à l'aspiration du sang de l'artère pulmonaire dans l'aorte à cause de la grande vitesse du courant sanguin dans ce vaisseau. Lenègre invoque, lui aussi, le mécanisme de la trompe à eau.

b)- Théorie du gros débit pulmonaire : Ordway (1952) note la désaturation artérielle fréquente dans un grand nombre de cardiopathies à gros débit pulmonaire (communication interauriculaire, communication interventriculaire, canal). Cette désaturation disparaît après ligature du canal ou apparaît après sa création (dans les pentalogies de Fallot opérées, où l'on avait pu mesurer la saturation dans les veines pulmonaires). Il pense que l'engorgement des capillaires où le sang passe plus

vite que normalement peut être un facteur de gêne pour la diffusion de l'oxygène, tous les globules rouges n'étant pas normalement saturés.

2°- quant à la cyanose intermittente, elle peut être expliquée par l'élévation transitoire de la pression pulmonaire.

Pourtant Riley, Hickam et Cargill montrent que chez les sujets normaux l'effort agit peu sur la pression pulmonaire.

Des recherches sont en cours (Bouchard) qui semblent mettre en évidence d'importantes augmentations de pression en relation avec les variations respiratoires lors des pleurs, de l'effort.

La chute de la pression diastolique aortique joue peut-être un rôle adjuvant.

3°- pour expliquer la cyanose permanente, deux théories s'affrontent :

a)- elle est d'origine pulmonaire :

- à cause des lésions pulmonaires si fréquemment retrouvées à l'autopsie,

- mais dans le complexe d'Eisenmenger où les lésions artérielles sont semblables, le cathétérisme des veines pulmonaires montre une saturation normale ; d'ailleurs ces altérations n'atteignent jamais les capillaires, les parois alvéolaires, où se fait l'hématose.

- à cause de la resaturation après inhalation d'oxygène,
- mais de nombreux auteurs ne donnent plus aucune valeur à cette épreuve.

b)- elle est due au shunt veino-artériel :

- à cause de la désaturation étagée de l'artère humérale droite à l'artère humérale gauche et à l'artère fémorale;

- mais la désaturation persiste parfois après l'intervention voire s'aggrave (Limon, un de nos cas).

c)- certains auteurs invoquent des théories mixtes, d'autres facteurs pouvant intervenir

- certains suggèrent l'existence possible de shunts néoformés intrapulmonaires.

- Dammann invoque l'influence de l'anoxémie sur la résistance pulmonaire (Cournand) : celle-ci augmenterait la pression pulmonaire, donc le shunt droite-gauche et l'anoxémie, formant ainsi un cercle vicieux.

- Douglas pense que l'oxygène agit par son influence heureuse sur le travail du myocarde, qui, en s'améliorant ferait baisser la pression pulmonaire et redresserait le shunt droite-gauche.

En conclusion :

- cyanose et persistance isolée du canal artériel ne sont pas incompatibles.

- la topographie de la cyanose, et surtout l'étude simultanée de la saturation au bras droit et à l'artère

fémorale peuvent être des adjuvants précieux pour le diagnostic du canal atypique.

- le shunt droite-gauche est la cause principale de la cyanose, mais il existe des facteurs accessoires qui nous sont encore inconnus.

SIGNES PHYSIQUES

L'hypotrophie qui serait tellement fréquente dans la persistance du canal artériel ne semble avoir aucun rapport avec la pression pulmonaire.

Une voussure thoracique gauche existe dans presque tous les cas de Sandblom et de Ziegler. Ils ne la décrivent pas. Elle est peut-être en rapport avec la grosse artère pulmonaire.

L'auscultation.

Le souffle. —

L'auscultation habituelle du canal artériel est le souffle continu, tunéllaire, sous-claviculaire gauche, à renforcement télésystolique et protodiastolique pour les uns, systolique pour les autres.

De nombreuses auscultations atypiques ont été décrites : souffle systolique, diastolique, double souffle, auscultation muette.

On a invoqué le rôle du diamètre du canal, de sa longueur (Levine), de l'épaisseur de la paroi thoracique, de l'état de l'artère pulmonaire. Il existe un souffle systolique dans les canaux larges pour Mannheim, dans les canaux étroits pour Gross.

On souligne le rôle de l'insuffisance cardiaque (inconstante puisque Fishman a entendu un souffle tunéllaire chez un vieillard asystolique de 75 ans, Hubbard chez un bébé de 5 mois), et le rôle de l'âge ; pour Taussig le souffle peut être systolique jusqu'à 5 ou 6 ans, pour Johow jusqu'à 3-4 ans, pour Ziegler jusqu'à 18 mois. Ces deux facteurs agiraient par l'intermédiaire de l'hypertension pulmonaire. Mais la pression pulmonaire n'a jamais été mesurée chez le nourrisson normal.

Un fait est certain ; dans les cas où la pression pulmonaire a été enregistrée :

- chez l'adulte, un souffle systolique correspond toujours à une hypertension pulmonaire
- chez l'enfant, il existe quelques rares cas où un souffle systolique correspond à une pression normale (Giraud et Latour, 3 ans 1/2, pression pulmonaire normale; Adams, 1 an 1/2, pression de 25/18 ;

Dans les nombreux cas où il existe chez l'enfant un souffle systolique et une hypertension pulmonaire, rien ne permet de dire que celle-ci est physiologique et régressive car il s'agit d'enfants gênés fonctionnellement, avec de gros cœur, n'entrant pas dans le cadre habituel de la persistance du canal artériel qui passe souvent inaperçue à cet âge. L'absence si fréquente du souffle tunnelaire chez le jeune enfant, n'a donc pas encore trouvé d'explication satisfaisante.

Dans notre série :

- chez 37 malades, avec une pression normale dans l'artère pulmonaire, nous avons entendu :

- . 33 souffles tunnelaires, dont quelques uns avec une anomalie mineure, tel un siège strictement localisé, ou une irradiation systolique particulièrement intense vers la pointe, disparaissant toujours après ligature.
- . et seulement 4 souffles un peu atypiques, dont :
 - 2 souffles continus mais non tunnelaires
 - . chez un enfant de 5 ans 1/2 : pression dans l'artère pulmonaire 17/9, dans l'aorte 96/68, canal court.
 - . chez un enfant de 6 ans : pression dans l'artère pulmonaire 27/11; dans l'aorte 100/65, canal non décrit.
 - deux souffles systolo-diastoliques ne remplissant pas entièrement la diastole :
 - . chez un enfant de 13 ans : pression dans l'artère pulmonaire 35/15, dans l'aorte : 110/70, canal moyen.
 - . chez un enfant de 14 ans, pression dans l'artère pulmonaire 20/8, tension artérielle : 120/30, canal moyen

Il n'existe donc dans ces cas aucune raison apparente pour que le souffle soit atypique. La pression aortique est de beaucoup supérieure à la pression pulmonaire ; le canal n'a pas de caractère particulier.

Aucun souffle purement systolique ou diastolique n'a été entendu dans cette série.

Le deuxième bruit.

Il est éclatant dans 19 cas ; l'éclat est intense dans 3 cas.

Il est dédoublé dans 5 cas.

Les signes dits mitraux.

Dans un seul cas, on entend un éclat du premier bruit avec discret roulement télédiastolique de pointe ; ces signes disparaissent après ligature.

Les signes périphériques d'insuffisance aortique.

On les trouve 14 fois, soit un pouls ample, bondissant, soit élargissement de la différentielle aortique, soit les deux.

- chez 18 hypertendus pulmonaires on entend :

. 5 souffles tunellaires :

Nom	Age	Press. on pulm.	Pression aort.	Canal
St..	30	43/28	160/75	Non opérée
Vo..	19	45/30	100/60	Très gros.
Cha.	5,1/2	45/25	90/45	Moyen
Ma..	3	50/30	105/50	Moyen
Tr..	13	70/40	110/50	Très gros

. 2 souffles continus atypiques :

Bob.	13	50/30	135/80 (TA)	Moyen
Cot.	4 1/2	60/25	100/60 (TA)	Non décrit

. 7 souffles systoliques empiétant sur la diastole :

Be..	2 1/2	41/15	93/53	Gros
Coi.	6	50/25	Non prise	Gros
Vr..	5	50/25	105/33	Moyen
La..	3 1/2	55/25	110/60	Moyen
Le..	3	55/ ?	140/40	Moyen
Gr..	3	70/40	130/60	Gros
Go..	6	83/40	96 /50	Gros

. 3 souffles systoliques

Bol...., 5 ans 1/2

Souffle holosystolique des deuxième, troisième, quatrième espaces intercostaux gauches maximum au troisième espace gauche irradiant dans tout le thorax y compris l'aisselle et le dos ;
Pression pulmonaire 83/50, pression aortique 110/55
gros canal.

Che...., 9 ans.

souffle holosystolique rapeux maximum au troisième espace intercostal gauche, irradiant sur tout le thorax et le dos.
Pression pulmonaire 114/79, pression aortique 123/75
Canal non décrit.

Ga...., 18 ans.

souffle mésosystolique dans la région mésocardiaque peu intense sans frémissement.
Pression pulmonaire 115/70, pression aortique 92/76
gros canal.

. 1 souffle diastolique :

Ju...., 18 ans

gros souffle holodiastolique des troisième et quatrième espaces intercostaux gauches maximum au bord gauche du sternum, entendu dans le dos.
Pression pulmonaire 130/60, aortique 120/60, très gros canal.

. discussion : dans les deux premiers groupes (souffle continu), chez 2 sujets seulement sur 7, la pression systolique pulmonaire est supérieure à 50 mm.Hg. Chez l'un d'eux, Tr...., 13 ans, l'absence de toute anomalie

d'auscultation étonne d'autant plus que la pression pulmonaire est assez élevée (70 mm.Hg), la différence entre les pressions diastoliques pulmonaire et aortique est basse (10 mm.Hg), le canal très gros.

Dans le groupe intermédiaire composé de 7 malades, la pression systolique pulmonaire est supérieure à 50 mm.Hg, 4 fois.

Parmi les trois malades restants, chez l'un Vr..., 5 ans, l'atypie auscultatoire peut être expliquée par la faible différence entre les pressions diastoliques pulmonaire et aortique (8 mm.Hg) ; chez le deuxième, Coi..., 6 ans, la pression aortique n'a pas été enregistrée ; chez Be..., 2 ans 1/2, qui présente la plus faible hypertension pulmonaire de toute la série, et une forte différence des pressions aortiques et pulmonaires, on peut invoquer pour expliquer l'absence du souffle tunellaire des arguments assez spécieux comme l'interprétation difficile de l'auscultation chez une enfant aussi jeune, la forme spéciale de son canal, très oblique, en entonnoir.

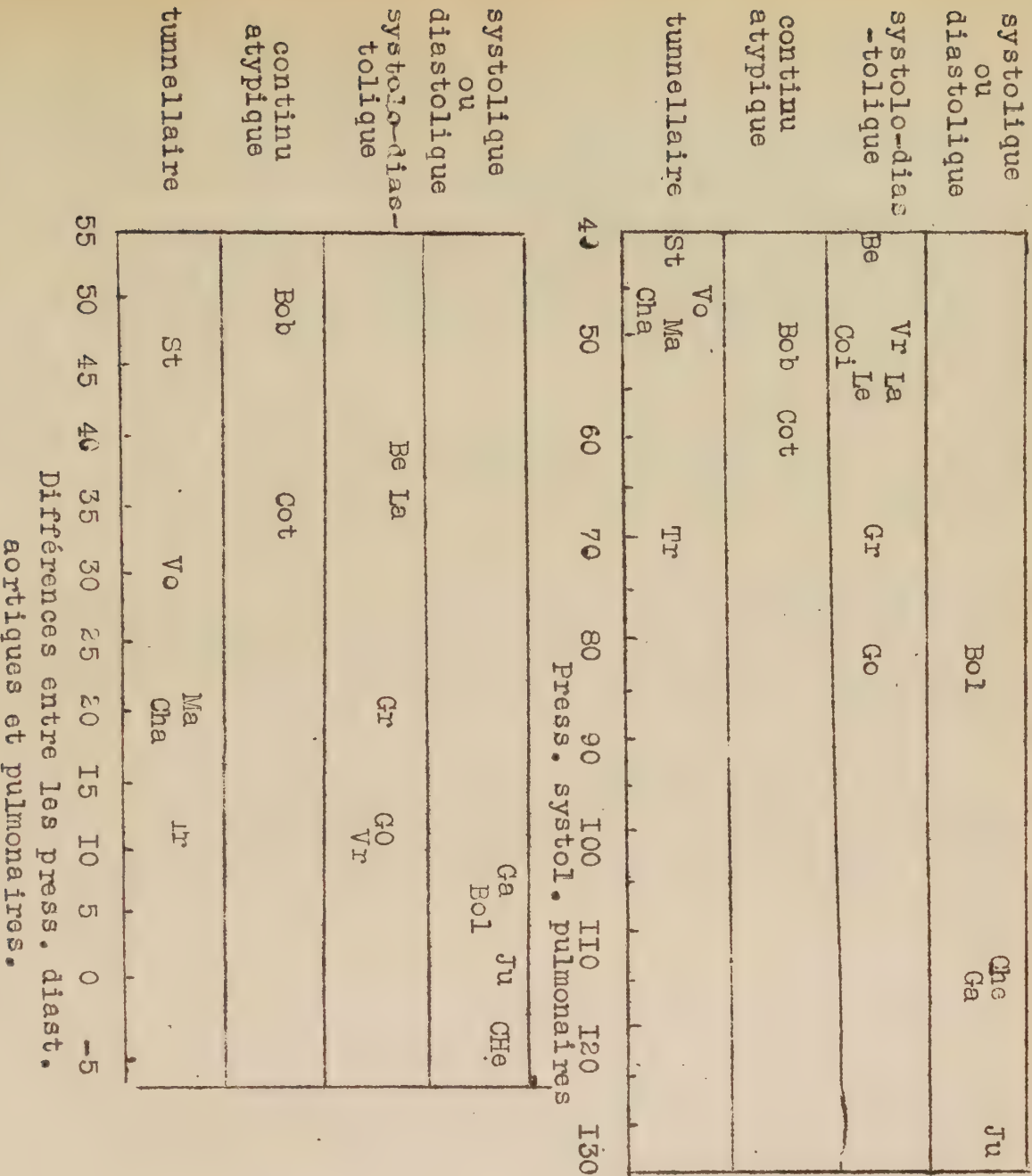
Dans le dernier groupe, constitué de 4 malades dont la pression systolique pulmonaire est très élevée (supérieure à 100 mm.Hg chez trois d'entre eux) l'auscultation est atypique chez tous.

Ces relations entre l'auscultation, l'augmentation de la pression systolique pulmonaire, et la différence entre les pressions diastoliques pulmonaire et aortique sont consignées dans les deux tableaux ci-joints.

On peut conclure que l'auscultation est d'autant plus souvent atypique que la pression pulmonaire est plus élevée. Mais ces relations ne sont pas mathématiques. Il existe en effet des exceptions :

- une pression pulmonaire élevée peut coïncider avec un souffle tunellaire (Tr...)
- une pression pulmonaire modérément augmentée et très inférieure à la pression aortique peut quand même dénaturer le souffle tunellaire (Be..., La...).

Ces exceptions ne doivent pas étonner : l'auscultation peut varier légèrement d'un examinateur à l'autre ; l'enregistrement des pressions est plus précis mais ne l'est pas au mm près ; d'autres facteurs interviennent certainement ; l'un des moindres n'est sûrement pas la dilatation parfois énorme de l'artère pulmonaire : certains souffles naîtraient non directement dans la communication aortopulmonaire, mais dans l'artère pulmonaire dilatée et aux valves parfois insuffisantes ; c'est probablement ce qui se passe chez nos deux derniers malades (Ga..., Ju...), le souffle mésosystolique chez le premier, holodiastolique sans signes périphériques d'insuffisance aortique chez la deuxième, persiste après la ligature du canal.



- au-dessus de 70 mm.Hg on n'entend plus de souffle continu.

- lorsque la pression systolique pulmonaire est égale ou inférieure à 70 mm.Hg, on entend tous les types de souffle, mais dépassant toujours le deuxième bruit.

- seuls les souffles très atypiques sont groupés.

- la place aberrante de Vr dans le premier tableau est peut-être expliquée par la faible différence entre les pressions diastoliques, aortique et pulmonaire.

Evolution. Deux fois le souffle, suivi pendant plusieurs années, change de caractère :

- une fillette est examinée dans le service à 3 ans 1/2 on entend alors un gros souffle systolique. A 5 ans 1/2 son souffle est devenu tunellaire, sa pression pulmonaire est alors de 45/25, (Cha...).

- une jeune fille est auscultée à 18 mois par le docteur Routier qui entend alors un souffle tunellaire. A 18 ans, il la revoit et trouve un souffle diastolique. La pression pulmonaire est à ce moment de 130/60 (Ju..)

Le deuxième bruit :

On entend chez 10 malades un éclat du deuxième bruit, deux fois cet éclat est très intense ; Les modifications du deuxième bruit ne sont donc pas beaucoup plus fréquentes que chez les non hypertendus.

Le premier bruit :

Dans les deux cas où la pression pulmonaire est la plus haute, le premier bruit est dédoublé à la pointe, avec un éclat de la première composante dans un des cas.

Aucun roulement n'a été entendu.

Signes périphériques d'insuffisance aortique :

Ils sont nettement moins fréquents que dans l'autre série.

Dans la littérature :

Comme les auteurs publient de préférence les cas les plus atypiques, le souffle tunellaire est peut-être moins rare qu'il ne paraît.

Il est cité cependant par Dexter, Broustet, Sandblom, Limon, Ziegler.

Nous classerons les auscultations décrites en plusieurs groupes purement descriptifs.

L'auscultation muette.

Il en est ainsi chez la jeune femme de 27 ans d'Ulrich, chez laquelle on avait entendu un souffle à 10 ans, et à partir de 18 ans, plus rien. On pose le diagnostic d'hypertension pulmonaire primitive. Le canal n'est découvert qu'à l'autopsie.

Hultgren signale un autre cas chez une femme de 34 ans.

Le souffle systolique.

Il est beaucoup plus fréquent.
Décrit chez l'enfant (Dammann, Ziegler, etc...) chez l'adulte (Denolin, et d'autres)

- Il peut être très intense, rude, roulant, (Bruins)
- ou il peut s'agir d'un petit souffle peu intense (Campbell)

De siège variable :

- soit haut situé : sous claviculaire gauche (Storstein),
médian (Myers),
au troisième espace (Holman)
- soit à la pointe et alors le plus souvent chez l'enfant (Dammann), mais aussi chez l'adulte (Chapman, Hultgren) ; Dans ce dernier cas, il peut être peu intense et interprété comme un souffle d'insuffisance ventriculaire, ou très intense et alors pris à tort pour un souffle de communication interventriculaire ou d'insuffisance mitrale.

Il peut migrer lors du développement ; dans un cas d'Adams, à 9 mois il est au 4^e espace, à 3 ans au deuxième espace.

Le souffle diastolique isolé.

Il est bien plus rare ; il n'a été décrit que chez l'adulte ou l'adolescent. Johnson, Campbell, Hultgren font chez des sujets de 42, 40 et 16 ans une description superposable : il s'agit d'un gros souffle diastolique au bord gauche du sternum, maximum au troisième espace intercostal gauche où on sent un petit frémissement. Dans le cas de Johnson, il est particulièrement rude, accompagné d'un petit souffle systolique, doux, probablement ventriculaire. Dammann, chez un sujet de 36 ans, trouve un souffle diastolique long, doux, soufflant, entendu dans toute l'aire précordiale dont le maximum est au bord gauche du sternum. Sa description concorde exactement avec l'une des nôtres.

Le souffle systolo-diastolique.

Il a une composante diastolique plus ou moins longue, parfois décrite en écho, il est souvent signalé chez les enfants. Dushane, chez un enfant de 10 ans, entend un souffle systolique des troisième, quatrième espaces, avec composante protodiastolique au foyer pulmonaire. Dammann et Sell, chez un enfant de 11 ans, cite un souffle systolique qui se prolonge dans la diastole à l'effort seulement.

Une autre auscultation systolo-diastolique,

nous semble un peu différente : les souffles diastolique et systolique n'ont ni le même siège, ni la même tonalité, le souffle diastolique étant dans ces cas toujours latéro-sternal gauche.

Dammann, chez un malade de 29 ans, entend un souffle holosystolique très rude du deuxième espace gauche, un souffle diastolique le long du bord gauche du sternum.

Myers, chez un enfant de 6 ans, entend un souffle systolique très intense maximum au creux sus-sternal, et aux troisième espaces intercostaux droit et gauche, et un souffle protodiastolique latéro-sternal gauche, de tonalité élevée.

De nombreux auteurs attribuent le souffle diastolique ~~la~~ dépendant à une insuffisance pulmonaire. Nous en avons recherché les signes hémodynamiques et anatomiques.

Parmi les 7 sujets porteurs d'un souffle diastolique isolé ou accompagné d'un souffle systolique, le cathétérisme montre 4 fois une augmentation précoce de l'oxygène dans le ventricule droit, donc pas plus souvent que chez les autres. Dans un seul cas, on note une diastolique pulmonaire un peu basse.

Aucun de ces cas ne coïncide avec des lésions des sigmoïdes pulmonaires, lorsque celles-ci ont pu être examinées.

Certains auteurs décrivent une évolution du souffle.

Chez Dushane, Campbell, un souffle continu devient systolique.

Chez Myers un souffle systolique devient systolodiastolique.

Chez Limon, sous l'influence de l'insuffisance cardiaque, un double souffle devient systolique, puis continu.

Le roulement diastolique de pointe.

Il est décrit surtout par les auteurs américains et scandinaves, qui l'attribuent au rétrécissement mitral relatif, créé par le gros débit pulmonaire. Bothwell et Myers l'ont enregistré sur phonocardiogramme.

Pour Ravin, c'est l'équivalent d'un troisième bruit du cœur.

Il peut faire penser à l'existence d'un rétrécissement mitral acquis ou congénital, coexistant avec le canal, d'autant plus que certains ont vu une grosse oreillette gauche à la radio, et une onde P mitrale sur l'électrocardiogramme.

Il disparaît toujours après ligature.

L'éclat du deuxième bruit.

Il est entendu par la majorité des auteurs.

Pour Chavez, il est en rapport avec le chiffre de pression pulmonaire, pour Ziegler, on le retrouve dans tous les canaux.

Tous les auteurs insistent sur les rapports de la pression pulmonaire et du souffle. Douglas a essayé d'agir sur le souffle par des produits hypertenseurs pulmonaires. Il n'a rien obtenu.

En conclusion, l'auscultation dans la persistance du canal artériel avec hypertension pulmonaire est très variée.

Le souffle est tunnelaire, systolodiastolique, systolique, diastolique, ou même absent.

Il siège le plus souvent dans la région sous-claviculaire gauche, ou parasternale gauche, mais il peut être plus bas situé.

Il est normal que les erreurs de diagnostic

soient fréquentes.

L'existence de ces souffles atypiques est tellement connue depuis quelques années, que les erreurs se font parfois dans le sens inverse, avec des conséquences post-opératoires fâcheuses. Ainsi, Ushold fait opérer une hypertension pulmonaire primitive, Soulié, Routier et Bernal, une communication interventriculaire haute avec insuffisance aortique.

— SIGNES RADIOLOGIQUES —

Les signes habituels de la persistance du canal artériel sont discrets : souvent l'image radiologique est normale.

On signale quelques anomalies :

- légère augmentation du volume du coeur aux dépens du ventricule gauche.
- saillie et hyperpulsatilité modérées de l'arc moyen.
- hypervascularisation pulmonaire.
- les Français insistent sur le signe de la sonnette aortoventriculaire, les Anglo-saxons sur les battements exagérés de tout le contour gauche.

L'étude de la cinétique de l'arc moyen, des artères pulmonaires, des ombres artérielles intrapulmonaires est indispensable.

De nombreux auteurs insistent sur la difficulté de l'interprétation du gros coeur chez le nourrisson ; en particulier, il est délicat d'évaluer la part de l'hypertrophie du ventricule droit et du ventricule gauche (Ziegler).

Pour interpréter les silhouettes cardiaques différentes, chez le petit enfant, chez l'adolescent et l'adulte, il faut connaître leur évolution normale. Au cours de la croissance, la surface cardiaque devient plus petite par rapport à la surface thoracique, l'axe transversal du coeur diminue par rapport au diamètre du thorax, l'arc moyen se dégage, (Bakwin).

Dans notre série,

nous avons considéré le volume du coeur, droit ou gauche, l'aspect et la cinétique de l'arc moyen, des artères pulmonaires et de l'aorte, la vascularisation pulmonaire.

Pression pulmonaire normale

Hypertension pulmonaire

Volume du coeur :

normal
pointe un peu arrondie
Modérément gros
Gros
très gros

12 } 50 %
7 }
15 (V.G.)
1 } 8 %
2 }

2 } 4 - 22,2 %
2 }
5-4 VG prédominants, 1 hypert. mixte
7-5 VG prédom. 2 mixtes } 9 - 50 %
2-LV prédom. 1 mixte }

Sonnette aortoventricul. I4

5

Arc moyen

normal ou un peu convexe I3
allongé (rectiligne ou
un peu saillant) I6
franchement convexe 8
absent
cinétique

5
5
7 dont deux très convexes
1
3 expansifs, la plupart battants

1 seul expansif presque tous
battants.

Artères pulmonaires

normales ou à la limite
supérieure 34
gros (1 ou les 2) 3
cinétique aucune expansive.

7
11
2 expansives

Poumons

normaux ou un peu hyper. 23
moyennement hypervascular. 8
très hypervascularisés 6

6
3
9
0

Image entièrement normale : 9

En conclusion, dans le groupe avec hypertension pulmonaire les anomalies sont beaucoup plus fréquentes :

- coeur franchement augmenté de volume (dans la moitié des cas),
- arc moyen convexe et trois fois expansif,
- grosse artère pulmonaire dans plus de la moitié des cas
- poumons très hypervascularisés dans la moitié des cas.

Aucun de ces caractères n'est constant, ils sont rarement tous réunis chez le même sujet. Mais l'image radiologique n'est jamais entièrement normale.

Certaines particularités n'appartiennent qu'au deuxième groupe :

- un arc moyen très convexe (semblable à la marche d'escalier du complexe d'Eisenmenger) deux fois retrouvé.
- l'arc moyen est absent une fois, cet aspect est probablement dû à une position particulière du tronc de l'artère pulmonaire.
- les artères pulmonaires expansives (dans les deux cas où la pression pulmonaire est presque égale à celle de l'aorte).
- dans ces deux derniers cas, il existe une image pulmonaire particulière faite d'opacités en pain à cacheter sur un fond relativement clair, expansives dans l'un des deux cas.

Aucune de ces anomalies n'appartient en propre à la persistance du canal artériel avec ou sans hypertension pulmonaire; Elles existent aussi dans la communication interauriculaire, interventriculaire, le complexe d'Eisenmenger.

Cependant il faut remarquer la fréquence de l'hypertrophie ventriculaire gauche; elle existe dans 12 cas, soit dans plus de la moitié. Le ventricule droit semble souvent normal ou relativement moins gros que le ventricule gauche. Cette prédominance gauche est parfois difficile à affirmer, aussi n'a-t-elle pas une grande valeur diagnostique.

Dans la littérature :

On est frappé par l'existence de deux types d'images radiologiques qui se ressemblent peu.

La première existe surtout chez les enfants (Dammann, Adams; Ziegler, Sanblom). Le coeur est globuleux, augmenté surtout aux dépens des cavités gauches. De face, l'arc moyen est confondu dans le reste du contour gauche, il est battant, parfois un peu saillant. En oblique, la saillie postérieure de ce gros coeur est souvent interprétée comme celle d'une grosse oreillette gauche; les artères pulmonaires, battantes, se perdent dans le flou pulmonaire où l'on discerne parfois des battements jusqu'à la périphérie.

La seconde image est surtout décrite chez les adolescents et les adultes. Elle est la même dans une dizaine d'observations (et avec de petites variantes dans deux de nos

cas). Ici, ce n'est plus le gros volume du cœur, l'hypervascularisation pulmonaire qui impressionnent, c'est, sur un cœur vertical, à peine augmenté aux dépens du ventricule droit, la saillie de l'arc moyen, demi-circulaire, comme tracé au compas, se projetant en dehors du contour gauche. Sa cinétique est rarement décrite : chez Dammann et Berthrong, il est battant.

Les artères pulmonaires sont toujours grosses, très visibles, en porte-manteau. Dammann les voit immobiles, contrastant avec les mouvements de l'arc moyen, et soupçonne une thrombose dont l'autopsie révèle l'absence. Chez Campbell, elles battent jusqu'à leurs branches moyennes intrapulmonaires.

Les poumons sont tantôt clairs (Chapman, Dammann) tantôt parsemés d'opacités vasculaires, qui se projettent sur un fond clair. Nous avons vu une image comparable chez les deux adolescents les plus hypertendus de notre groupe.

Des tableaux intermédiaires ont été décrits, tel le cœur globuleux avec poumons clairs de l'enfant de 4 ans de Bruins, ou telles les augmentations globales de volume du cœur chez des adultes en insuffisance cardiaque.

L'existence de deux types extrêmes d'images radiologiques pose le problème du passage de l'un à l'autre. Les différences physiologiques entre la silhouette cardiaque de l'enfant et celle de l'adulte ne semblent pas suffisantes pour expliquer la transformation d'un cœur globalement augmenté avec prédominance gauche en un cœur presque normal à prédominance droite. Il est fort possible qu'il ne s'agit pas du tout des mêmes malades, vus à des moments différents de l'évolution de leur maladie.

Certaines anomalies radiologiques sont intéressantes :

- Chavez signale un arc moyen concave avec pression pulmonaire de 103 mm.Hg

- Broustet décrit une cinétique un peu particulière du contour gauche chez l'une de ses malades : trois étapes se suivent, contraction ventriculaire gauche, projection de la crosse aortique, distention de la partie haute de l'arc moyen. Il suggère une relation entre cette cinétique et le shunt croisé de son canal.

- Dammann, chez une jeune femme de 29 ans, voit une calcification des valvules aortiques, de l'aorte ascendante, de la crosse et de l'artère pulmonaire, tronc et branches, jusque loin dans les champs pulmonaires. En 1852, Rokitsanski avait découvert des dépôts calcaires semblables chez une jeune femme de 23 ans (cité par Posset).

Signalons que Healey, Campbell ont essayé de définir le rôle respectif de l'augmentation du débit et de la pression pulmonaires dans la genèse de l'hypervascularisation pulmonaire. Ils pensent que la pression agit peut-être plus sur la grosseur des artères pulmonaires que sur leur cinétique. Finalement ils sont

d'accord pour dire qu'il est impossible de faire cette distinction.

- ELECTROCARDIOGRAMME. -

Pour Abbott, Routier, Taussig, Levine, Gross, l'ECG est normal dans la grande majorité des persistance du canal artériel. Ils se basent sur les critères classiques.

Certains auteurs modernes, Ziegler, Sokolow, Cabrera insistent sur la fréquence de la surcharge ventriculaire gauche. Ils analysent surtout le temps d'apparition de la déflexion intrinsèque, les indices tels que ceux de White Bock, de Sokolow et de Cabrera.

Seul Cabrera étudie l'ECG en fonction de la pression pulmonaire.

Lorsque la pression pulmonaire est normale, il existe pour lui une surcharge diastolique du ventricule gauche. Elle se manifeste par des ondes T hautes, pointues, symétriques, un retard de la déflexion intrinsèque dans les dérivations gauches. Elle est fonction de la grosseur du canal, de la différence entre les pressions artérielle et pulmonaire. Elle est remplacée, après la ligature du canal, tandis qu'augmente la pression moyenne dans l'aorte, par la surcharge systolique du ventricule gauche. Celle-ci est traduite pour Cabrera par une diminution de hauteur, voire par une inversion des ondes T dans les dérivations gauches, avec une déviation à gauche de l'axe de QRS, à droite, de l'axe de T.

Cabrera remarque en outre l'élargissement fréquent de l'onde P.

Dans notre série de 18 cas avec hypertension pulmonaire, nous avons pu étudier 17 ECG complets.

Position électrique.

Dans 12 cas, le coeur est en position verticale ou semi verticale.

Dans 10 cas, il est en rotation horaire sur l'axe base-pointe.

Cette position a été attribuée plus au jeune âge de la plupart des malades qu'à leur malformation.

Surcharge gauche, 4 cas

Chez trois malades elle est modérée :

- St... 30 ans, pression pulmonaire 43/28 mm.Hg
T diphasique, ST sous-dénivelé en D₁ D₂ V₅ V₆
Axe de QRS + 60 ; axe de T +100
- Che... 9 ans, pression pulmonaire 114/79,
ST sous-dénivelé en D₁ D₂ D₃ , VF, V₅ V₆
Axe de QRS +30, axe de T +60.
- Tr... 13 ans, pression pulmonaire 70/40
S₁ profond, R₆ haut,
ST légèrement sous-dénivelé en V₆
T haut, pointu, symétrique en D₂ D₃ VF
Axe de QRS +80, axe de T +80

Une surcharge diastolique selon les critères de Cabrera :

- Cha... 5 ans 1/2 pression pulmonaire 45/25
T haut, pointu, symétrique en D₂ VF V₅ V₆
Axe QRS +80, axe de T +60.

Un cas particulier :

Cot..., 4 ans 1/2, pression pulmonaire 60/25 mm.Hg
Axe de QRS horizontal, Axe de T +40. L'ECG est par ailleurs normal.

Surcharge droite : 4 cas.

Dans un cas elle est notable :

- Ga... 18 ans, pression pulmonaire 115/70 mm/Hg
T inversé, ST sous-dénivelé en D₁ V₁ V₃
QRS diphasique dans toutes les dérivations standard et unipolaires des membres.

Elle est modérée chez deux malades :

- HJU... 18 ans, pression pulmonaire 130/60 mm.Hg
T diphasique, ST légèrement sous-dénivelé en V₁ V₂
Axe de QRS +120, Axe de T +60.
- Vr... 5 ans, pression pulmonaire 50/25 mm.Hg
ST sous-dénivelé en V₁ V₂ , les ondes T inversées en V₁ V₂ V₃ V₄ se redressent partiellement après la ligature.
Axe de QRS +70, axe de T +80.

Elle est discrète un fois :

- Ma... 3 ans, pression pulmonaire 50/30 mm.Hg
Les ondes T inversées en V₁ V₂ V₃ se redressent après la ligature.
Axe de QRS +80, Axe de T +60.

Surcharge combinée: 5 cas :

Chez 4 enfants, il existe des ondes T pointues hautes et symétriques dans les dérivations gauches, une inversion des ondes T dans les précordiales droites,

inversion des ondes T dans les précœrdiales droites qui se redressent chez presque tous après l'intervention:

- Coi... 6 ans, pression pulmonaire 50/25 mm.Hg
axe de QRS +80, axe de T +80
- Lé... 3 ans, pression systolique pulmonaire 55 mm/Hg
Axe de QRS +60, Axe de T +90.
- Gr... 3 ans, pression pulmonaire, 70/40
axe de QRS +60, axe de T +70.
- Bol... 5 ans 1/2, pression pulmonaire 83/50
axe de QRS +80, axe de T +90

Chez Vo... 19 ans, pression pulmonaire 45/30
Les ondes T sont en outre diphasiques en V₅ V₆, axe de QRS +40, axe de T +70.

Electrocardiogramme normal : 3 cas

GO... 6 ans, pression pulmonaire 83/40
La... 3 ans 1/2 pression pulmonaire 55/25
Be... 2 ans 1/2 pression pulmonaire 41/15

Autres anomalies :

P un peu long et bifide un fois (Cha...)
PR court un fois (Ma...)

Petit trouble de la conduction du type bloc focal droit, 6 fois, avec polyphasisme de QRS en V₁, ou empatement et crochetage de SV₁ ; 4 fois ils coïncident avec une surcharge droite.

En conclusion, dans notre série, sur 17 ECG il existe :

- 4 surcharges gauches
- 4 surcharges droites
- tous les autres ECG ont été discutés.
- de toutes . façons, l'ECG normal n'est pas ici la règle

Si les deux surcharges droites notables surviennent bien avec les hypertensions les plus fortes, une hypertension pulmonaire même forte n'exclut pas des signes électriques de surcharge gauche.

Ici, comme ailleurs, il n'existe pas de relation mathématique entre pression pulmonaire et signes électriques: ainsi, parmi trois malades aux pressions pulmonaires voisines, (70/40 mm.Hg, 83/40, 83/50) l'un a une surcharge gauche, l'autre une surcharge combinée, le troisième un ECG normal.

Parmi les trois malades aux pressions supérieures à 100 mm .Hg, 2 ont une surcharge droite, l'un une surcharge gauche.

Dans la littérature,

Dans une série d'enfants de moins de 3 ans, Ziegler, insiste sur la fréquence, malgré une forte hypertension pulmonaire, d'un retard de la déflexion intrinsèque en $V_5 V_6$. C'est pour lui l'un des meilleurs moyens de diagnostic. L'hypertrophie ventriculaire droite est rare pour cet auteur. Il pense qu'il n'existe pas de relations entre la pression pulmonaire et les signes électriques.

Pour Cabrera par contre, ces rapports sont étroits.

Il divise avec Chavez les canaux avec hypertension pulmonaire en trois groupes :

- dans le premier groupe, dont les pressions pulmonaires s'échelonnent entre 31 mmHg et 60 mm.Hg, l'ECG est le même qu'en l'absence d'hypertension ; nous avons vu ses caractéristiques.

- dans le deuxième groupe dont les pressions vont de 61 à 100 mm.Hg, la surcharge combinée est fréquente. La surcharge diastolique ventriculaire gauche et l'allongement de l'onde P se rencontrent plus fréquemment encore que dans le premier groupe.

- dans le troisième groupe, apparaît une surcharge ventriculaire droite parfois très importante. Parmi ses manifestations, Cabrera place outre les signes habituels, l'augmentation du rapport $R/R + S$ en V_1 , la rotation horaire sur l'axe longitudinal et le bloc focal droit.

Dans les nombreuses observations publiées, les signes électriques d'hypertrophie ventriculaire droite sont très fréquents, mais nous avons vu qu'il s'agit souvent d'hypertension pulmonaire extrême.

Si la surcharge auriculaire gauche est citée de nombreuses fois, des ondes $P_2 P_3$, hautes et pointues, dites pulmonaires, ne sont décrites que dans une seule observation.

- CATHETERISME CARDIO-VASCULAIRE -

Nous avons déjà souligné le rôle des travaux de Cournand, de Dexter, et de l'école mexicaine.

Les pressions normales.

Elles varient un peu d'après les auteurs. Dans l'artère pulmonaire, la pression en mm Hg est en moyenne pour Cournand de 28/7, moyenne 12; pour Cosby de 16/8, moyenne 12; pour les mexicains elle peut monter jusqu'à 35 mm Hg (pression systolique).

Dans le ventricule droit, la pression est en moyenne de 28/2, moyenne 7 pour Cournand.

Dans l'oreillette droite, elle est aux environs de 0.

La pression capillaire obtenue en poussant le cathéter aussi loin que possible dans les branches de l'artère pulmonaire est aux environs de 8 à 10 mm.Hg.

Ces pressions varient peu avec l'âge; elles n'ont pas été mesurées chez le nourrisson normal.

Dosages gazeux normaux.

Ils sont effectués à l'aide de l'appareil de Van Slyke ou d'un oxymètre à lecture directe. La teneur en oxygène du sang est calculée en volume d'oxygène pour 100 cc. de sang.

Normalement le dosage donne des valeurs monotones de l'oreillette droite à l'artère pulmonaire. Des variations peuvent exister, dues surtout aux différences existant dans les veines caves supérieure et inférieure, et à l'apport par cette dernière de sang très peu oxygéné sus-hépatique et de sang plus oxygéné, rénal. Le mélange peut se faire incomplètement dans la veine cave inférieure, dans l'oreillette droite où aboutit en outre le sinus coronaire avec son sang très désaturé, et même dans le ventricule droit. Normalement, on a vu des différences allant jusqu'à 2,3 volumes dans l'oreillette droite elle-même (Warren), une différence de 1 volume entre oreillette et ventricule droit (Cosby), de plus de 1 volume d'oxygène entre ventricule droit et artère pulmonaire (Limon).

Dans la persistance du canal artériel.

Pressions.

Une hypertension pulmonaire a été trouvée :
- en 1948, dans 3 cas sur une série de 12 par Dexter (cité par Welch et Kinney)

.. dans 3 sur 13, par Taylor, qui pense en outre que la pression est toujours un peu plus élevée que normalement.

- en 1949 . Grover mesure la pression pulmonaire dans 7 cas, avant et après l'intervention, à thorax ouvert. Il trouve une baisse moyenne de 11 mmHg après la ligature
- 1950 . Wood trouve 9 hypertensions pulmonaires sur 13 cas, dont trois considérables.
 - . Gotzche, sur 10 cas non compliqués enregistre une pression un peu forte dans 2 cas.
- en 1952 . Storstein, sur 13 cas, cite 7 augmentations de la pression pulmonaire, dont 3 considérables.
 - . Ekström, sur 50 cas cathétérisés en trouve 28, mais cette série comprend une majorité de cas déjà cliniquement atypiques, elle est donc faussée.
 - . Adams, parmi 220 cathétérismes de cardiopathies congénitales avec hypertension pulmonaire, cite 9 canaux. Il détaille une série de 16 cas de persistance du canal artériel avec 6 hypertensions pulmonaires.
 - . Albers, trouve une hypertension légère ou forte dans tous ses cas.
- en 1953 . Chavez présente 40 cas vus à l'Institut de Cardiologie de Mexico, mais il ne précise pas le nombre de canaux artériels avec pression artérielle normale, cathétérisés pendant la même période.

Pression capillaire.

Malheureusement, peu d'auteurs l'ont enregistrée dans la persistance du canal artériel. Lenègre la trouve normale dans toutes ses cardiopathies congénitales, sans mentionner particulièrement le canal.

Citons le travail de Levinson qui trouve une augmentation de pression localisée d'environ 10 mm.Hg près de l'embouchement du canal dans l'artère pulmonaire chez 2 malades. Cette particularité n'est décrite par personne d'autre.

En résumé, l'hypertension pulmonaire est fréquente dans la persistance du canal artériel. Tous les auteurs qui ont eu l'occasion d'enregistrer la pression pulmonaire chez une série de malades, la trouvent élevée dans 1 ou plusieurs cas. L'hypertension extrême, avec tableau clinique très atypique est rare mais non exceptionnelle: Hultgren, dans son service, en découvre 8 cas en 4 ans, contre 6 cas de complexe d'Eisenmenger, étudiés pendant la même période.

Dosages gazeux.

Normalement, dans la persistance du canal artériel, il existe une augmentation du contenu d'oxygène dans l'artère pulmonaire, par rapport au ventricule droit. Pour Bing, Cette augmentation est en moyenne de 2 volumes. Pour Dexter, Gotzche, une

petite augmentation est le fait d'un petit canal. En réalité, les résultats du dosage dépendant de la localisation de la pointe du cathéter, le mélange du sang aortique apporté par le canal, et du sang veineux pulmonaire ne se faisant pas immédiatement. Cournand, en particulier, trouve de grosses différences entre le tronc de l'artère pulmonaire et ses deux branches.

L'augmentation de la saturation en oxygène n'apparaît pas toujours brusquement dans l'artère pulmonaire. Il peut exister un reflux de sang oxygéné dans le ventricule droit quelle que soit la pression pulmonaire. Voci, Touche et Joly enregistrent une différence entre la partie haute et basse du ventricule droit.

Si on ne se fie qu'aux résultats gazeux, deux erreurs de diagnostic surtout peuvent donc être faites :

- la communication aorto pulmonaire congénitale se manifeste

elle aussi par une oxygenation du sang pulmonaire.

- la communication interventriculaire peut se manifester par une artérialisation précoce dans le sang ventriculaire droit et ainsi être confondue avec une persistance du canal artériel avec reflux dans le ventricule droit ; elle peut aussi provoquer une artérialisation tardive du sang pulmonaire et être, à plus forte raison confondue avec un canal.

- même une communication interauriculaire peut se manifester par une augmentation tardive de l'oxygène dans le ventricule droit, voire dans l'artère pulmonaire.

Ces erreurs sont les mêmes que celles que peuvent faire commettre des signes cliniques atypiques ; le cathétérisme peut donc renforcer un diagnostic faux, au lieu de le redresser.

C'est dire l'intérêt de la méthode de Rubio : le passage du cathéter à travers le canal. De face, le cathéter décrit un trajet en ψ , ne rejoignant pas la colonne avant de descendre dans l'aorte thoracique. En transverse, sa courbe est large. On ne peut guère en confondre l'image radiologique avec celle du cathéter engagé dans une aorte à cheval, décrivant une courbe plus haute, croisant la colonne de face, plus étroite de profil, ni avec celle décrite par Adams du Cathéter engagé dans une communication aorto-pulmonaire, descendant dans l'aorte ascendante, avec sa courbe bas située, très antérieure en transverse.

Dans notre série :

Nous avons retenu uniquement les cas dont la pression systolique dans l'artère pulmonaire est supérieure à 40 mm.Hg. La pression la plus forte que nous ayons enregistrée est de 130 mm.Hg. Entre ces deux valeurs, nous avons 18 cas sur 56, soit un peu moins d'un tiers de tous nos canaux. Cette proportion, qui nous semblait un peu forte au début, est en moyenne celle que trouvent les autres auteurs.

Si nous divisons nos cas en trois groupes, en tenant compte de la pression pulmonaire, comme le fait

Chavez, le premier, de la pression normale à 60 mm Hg, le deuxième de 60 mm Hg à 100 mm Hg, le troisième, au-dessus de 100 mm. Hg, les deux premiers groupes sont très hétérogènes par l'âge, les signes cliniques, radiologiques, et électriques. Seul, le dernier groupe (+ de 100 mm Hg) se distingue nettement des autres : dans les trois cas qui le composent, l'auscultation est très atypique (deux souffles systoliques, un diastolique), les signes électriques de surcharge ventriculaire sont nets ; mais il s'agit d'une surcharge droite chez deux malades, d'une surcharge gauche chez le troisième. Ce sont deux adolescents et un grand enfant, alors que Chavez trouve surtout des enfants jeunes dans ce groupe.

Pression capillaire.

Elle n'est enregistrée qu'une fois chez un non hypertendu, sa valeur est normale. Elle est mesurée trois fois chez des malades avec hypertension pulmonaire, elle est un peu élevée chez tous :

- pression pulmonaire 70/40, pression capillaire moyenne, 20 mm.Hg
- pression pulmonaire 83/50, pression capillaire 23-22 mm.Hg,
- pression pulmonaire 130/60, pression capillaire moyenne 20 mm.Hg.

Aucun de ces malades n'est en insuffisance cardiaque au moment de l'enregistrement. Le premier avait fait une poussée quelques mois auparavant.

Il est difficile d'expliquer cette légère augmentation des pressions capillaires.

1°- on est tenté d'invoquer l'insuffisance ventriculaire gauche, qui, on le sait, est une cause d'hypertension capillaire. Mais si le coeur est gros dans les deux premiers cas, il est de volume normal dans le troisième ; si chez le premier malade il existe des signes électriques de surcharge gauche, il existe des signes de surcharge droite chez les deux autres. Nous n'avons pas à notre disposition les pressions diastoliques ventriculaires gauches, mais les pressions diastoliques aortiques ne sont pas élevées.

2°- les autres explications sont bien théoriques ; il est possible que le gros débit pulmonaire soit en cause par l'intermédiaire de l'éventuel rétrécissement mitral relatif déjà invoqué par certains pour expliquer le roulement de pointe et la grosse oreillette gauche parfois trouvés ; il se peut aussi que la dilatation passive ou active du lit capillaire atteigne ses limites à partir d'un certain débit.

De toutes façons, il est indispensable, désormais d'enregistrer la pression capillaire dans autant de cas que possible de persistance du canal artériel, avec ou sans hypertension pulmonaire.

Dosages gazeux.

Sauf dans un cas, il existe une différence de 1 à 3 volumes d'oxygène entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

L'oxygène augmente dès le ventricule droit dans 8 cas (dans 10 cas chez les 37 non hypertendus, donc dans une proportion un peu moindre).

Il existe quelques cas particuliers :

1°- chez un garçon de 4 ans 1/2, l'oxygène augmente progressivement de l'oreillette droite au tronc de l'artère pulmonaire, c'est entre l'oreillette et le ventricule que la différence est maximum : veine cave supérieure 13,12 - oreillette droite 13,5 - ventricule droit 15,7 - artère pulmonaire 16. volume d'oxygène.

On discute, malgré le souffle continu, entre communication inter-ventriculaire avec insuffisance aortique et canal artériel avec reflux dans le ventricule droit.

2°- dans les trois cas où les pressions pulmonaire et aortique sont presque égales :

- artère pulmonaire 114 / 70 ; aorte 123/75

Il existe une différence de 3 volumes d'oxygène entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

La saturation dans l'aorte : 96 %

- artère pulmonaire 130/60 ; aorte 120/60 mm Hg.

Il existe une différence de 1 volume, 5 entre ventricule droit et artère pulmonaire

Saturation dans l'aorte : 95 %

Il est bien difficile de comprendre l'absence de désaturation aortique dans ces deux cas.

- dans le 3° cas, la différence entre les pressions pulmonaire et aortique, n'est pas beaucoup plus grande.

Pression pulmonaire 115/70 ; pression aortique 92/76.

Saturation dans l'aorte 81 %, cyanose.

Il n'existe ici qu'une augmentation d'oxygène de 1 volume de l'oreillette droite à l'aorte ; le sang n'a pu être prélevé dans l'artère pulmonaire pour des raisons techniques.

Passage dans le canal.

15 fois, sur 18.

Valeur diagnostique du cathétérisme dans nos cas.

10 fois le cathétérisme a permis de confirmer ou de faire le diagnostic de canal artériel.

3 fois ce diagnostic n'avait pas même pas été évoqué.

1 fois, le diagnostic n'aurait certainement pas été fait avant le cathétérisme, si la malade n'avait pas été suivie par le même médecin

pendant 17 ans, un souffle diastolique. ayant remplacé le souffle continu entendu à l'âge de 18 mois.

Dans ces 10 cas, il y avait 8 fois une augmentation d'oxygène de plus d'un volume dans l'artère pulmonaire. Dans les 2 cas restants, le passage de la sonde dans le canal a permis de lever les doutes.

Dans un de ces deux cas, la saturation d'oxygène et la pression étaient tellement proches dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte que seul, un examen soigneux des courbes de pression permit de prouver le passage de l'une à l'autre.

Dans la littérature,

Pression pulmonaire.

Valeurs record :

Bothwell, chez une femme de 34 ans : 150/80 mm.Hg

Limon, Bouchard chez une jeune fille de 16 ans :

136/107 mm Hg

Johnson et Wermer chez un adulte : 132/51

Hultgren enregistre la pression pulmonaire au repos :

130/82, à l'effort : 168/106 mm Hg

Pression capillaire

Seul Dexter publie ses résultats. Il trouve 2 fois une pression moyenne de 14 mm Hg, la pression pulmonaire étant normale dans un cas, modérément élevée dans l'autre.

Dosages gazeux.

Plusieurs auteurs signalent l'absence d'augmentation de l'oxygène dans l'artère pulmonaire lorsque la pression y est très élevée.

Bruins fait pénétrer son cathéter dans l'aorte, mais croit au début être dans une branche de l'artère pulmonaire, la saturation comme les pressions étant les mêmes dans l'aorte et dans le tronc pulmonaire.

Un reflux de sang oxygéné dans le ventricule droit est signalé dans la majorité des cas où la pression pulmonaire est élevée sans qu'elle le soit assez pour empêcher un shunt gauche-droite.

Cette artérialisation du ventricule droit peut être aussi le signe de la coexistence de deux malformations ; Cournand, dans son atlas, présente un cas où l'augmentation d'oxygène est de 3 volumes entre oreillette droite et ventricule droit, de 1,6 volumes entre ventricule droit et artère pulmonaire. A l'autopsie, qui suivit la ligature du canal, il trouve en outre une communication inter-ventriculaire haute, avec insuffisance aortique.

Une telle différence entre oreillette droite et ventricule droit a été trouvée même dans des

cas de persistance du canal isolée (Myers : 2,4 volumes ; Bothwell : 2,5 volumes)

En réalité, dans la très grande majorité des cas, où la symptomatologie atypique fait penser à l'existence d'une autre lésion associée, la vérification anatomique lorsqu'elle a lieu, montre que le canal est isolé.

Les débits.

Ils sont calculés d'après la formule de Fick:
Débit pulmonaire :

$$\frac{\text{Consommation d'oxygène l/minute} \times 100}{\text{O}_2 \text{ veines pulmonaires} - \text{O}_2 \text{ artère pulmonaire.}}$$

Débit périphérique :

$$\frac{\text{Consommation d'oxygène l/minute} \times 100}{\text{O}_2 \text{ sang artériel} - \text{O}_2 \text{ sang veineux}}$$

Les causes d'erreur sont surtout dues au mauvais mélange des sangs dans l'artère pulmonaire.

A cause de ce fait, surtout dans la persistance du canal artériel, le débit n'a été calculé dans presque aucun de nos cas.

Pour Sandblom, Ekström, Adams, l'hypertension pulmonaire est en relation avec un gros débit pulmonaire.

Pour Welch, Storstein, Wood, Cournand, Taylor, il n'y a pas de rapport entre le débit et la pression pulmonaire.

Hultgren, dans une série de 8 cas très hypertendus, trouve une relation inverse entre débit et pression pulmonaire.

En conclusion, , dans une forte proportion de persistances du canal artériel il existe une hypertension pulmonaire.

Lorsque la clinique est atypique, la meilleure preuve de l'existence du canal est le passage du cathéter dans celui-ci.

Tous les autres signes peuvent être absents ou trompeurs.

- ANGIOCARDIOGRAPHIE -

Pour le diagnostic de la forme habituelle de la persistance du canal artériel, cet examen n'est pas essentiel.

Il est exceptionnel qu'il donne l'unique signe de certitude : l'injection du canal lui-même.

- par voie veineuse :

On insiste surtout sur l'injection prolongée ou la réopacification tardive de l'arbre artériel pulmonaire, difficiles à interpréter.

Accessoirement, elle peut montrer une obliquité anormale de l'artère pulmonaire gauche.

- par voie artérielle :

Le canal serait plus souvent visible que par voie veineuse.

Les artères pulmonaires peuvent être injectées à partir de l'aorte.

On voit parfois une dilatation localisée de l'aorte au niveau de l'abouchement du canal.

Cette méthode, qui comporte une mortalité de 1 % ne mérite d'être employée qu'après avoir épuisé tous les autres moyens de diagnostic.

Utilisée dans notre cas le plus atypique, elle montre :

- une injection très précoce de l'aorte,
- une circulation pulmonaire ralentie,

Dans la littérature,

Un signe particulier à la persistance du canal artériel avec grosse hypertension pulmonaire a été décrit par plusieurs auteurs :

c'est l'injection précoce de l'aorte et particulièrement de l'aorte descendante, avant les cavités gauches et l'aorte ascendante.

En 1951, Moura, Campos, et Dorbecker décrivent, chez une jeune fille de 16 ans, l'opacification de l'aorte, simultanément avec les artères pulmonaires sans que l'on voie les cavités gauches et la portion ascendante de l'aorte.

Dans l'observation de Campbell, l'image angiocardiographique fait faire d'abord le diagnostic de complexe d'Eisenmenger :

- 1^o seconde : oreillette droite, ventricule droit visibles,
- 2^o seconde : ventricule droit, tronc de l'artère pulmonaire visibles ; l'aorte est un peu injectée mais on ne voit pas le ventricule gauche.

Une petite opacité au-dessus de l'artère pulmonaire fait évoquer un canal mais finalement on l'attribue à une branche de l'artère pulmonaire.

En 1952, Dotter et Steinberg :

- 2,5 secondes : gros ventricule droit et artère pulmonaire. de profil, l'aorte descendante est

nettement injectée mais pas l'ascendante.

- 7 secondes : toute l'aorte est injectée de même que le ventricule gauche.

Bothwell publie un magnifique cliché, pris chez une femme de 34 ans, dont la pression pulmonaire atteint 150/80 mm.Hg.

- dans les premiers clichés : on voit l'artère pulmonaire dilatée, le ventricule droit hypertrophié,

- après 8 secondes, apparaît un gros vaisseau partant de l'artère pulmonaire gauche vers l'aorte qui est opacifiée. L'auteur attribue le remplissage tardif de ces vaisseaux à la dilatation ventriculaire droite et à l'insuffisance pulmonaire.

En 1953, Dammann et Berthrong voient momentanément l'aorte descendante sur le deuxième cliché, alors que le coeur gauche et l'aorte ascendante ne sont opacifiés qu'après 14 secondes.

Hultgren, chez une malade de 34 ans, cyanosée, signale une image identique.

Plusieurs auteurs ont en outre remarqué un mauvais remplissage des branches distales de l'artère pulmonaire.

Tous ces malades étaient cyanosés. Tous avaient une pression pulmonaire supérieure ou proche de celle de l'aorte. Chez la plupart, il n'y avait aucune artérialisation du sang de l'artère pulmonaire. Si on ajoute que tous avaient un gros arc moyen, des opacités vasculaires dans les champs pulmonaires, que le hasard voulût que dans aucun de ces cas le cathéter ne fût passé dans le canal, il n'est pas étonnant que l'on posât plus souvent le diagnostic de complexe d'Eisenmenger que celui de canal artériel.

L'angiocardigraphie ne dément pas d'emblée ce diagnostic puisqu'elle montre une injection précoce de l'aorte.

Mais dans les cas typiques, il s'agit d'une injection précoce de l'aorte descendante seule.

En réalité, ces images sont rares.

L'angiocardigraphie est surtout utile pour éliminer une autre malformation, ou une malformation associée, telle une coarctation de l'aorte en amont du canal.

- AUTRES METHODES D'INVESTIGATION -

Bothwell utilise la méthode de la "dilution des colorants" mise au point par Nicholson, dans un cas de canal à shunt croisé.

Il injecte du bleu Evans à 0,5 % dans la veine jugulaire externe gauche. L'apparition du colorant est enregistrée sur une courbe grâce à un oxymètre à creille. Normalement, cette courbe est en pente douce, divisée en trois segments :

1°- temps d'apparition

2°- temps de concentration maximum

3°- temps de disparition.

Un shunt veino-artériel raccourcit le premier segment, divise en deux courbes secondaires le deuxième segment. C'est ce que trouve Bothwell, mais l'anomalie est atténuée au niveau de l'oreille droite, où la courbe est enregistrée simultanément avec celle de l'oreille gauche. Il donne une valeur diagnostique certaine à ce test.

- L'INTERVENTION : SES ACCIDENTS - SA MORTALITE

Deux méthodes ont été mises en pratique successivement par Gross :

- la ligature, on lui reproche la fréquence de la recanalisation.

- à la section-suture, on lui attribue une plus grande mortalité per-opératoire par hémorragie.

Actuellement,

- Gross emploie la section,

- Blalock utilise la pluri-ligature qui n'aurait pas les inconvénients de la ligature simple.

- Crafoord adapte sa technique à l'anatomie du canal.

En France, la pluri-ligature est employée par la grande majorité des chirurgiens.

Dans notre série,

54 malades ont été opérés par le Dr Servelle et le Dr Mathey et son équipe. Tous ont subi une pluri-ligature, sauf un (section-suture)

Il n'y a eu aucun décès, aucun accident grave.

Les auteurs scandinaves ont fait une large statistique sur la mortalité comparée chez les canaux typiques et atypiques.

En 1951, Sandblom signale trois morts sur 7 canaux atypiques opérés.

Crafoord signale dix morts sur 282 cas de persistance du canal artériel, dont 2 morts sur 266 cas simples, 8 morts sur 16 cas avec hypertension pulmonaire.

En 1952, Ekström reprend tous les cas scandinaves soit 290 cas,

- sur 272 cas typiques, 3 morts, soit 1 %
- sur 18 cas atypiques, 8 morts, soit plus de 40 %.

Il insiste sur la fréquence des complications hémorragiques par rupture du canal, de l'artère pulmonaire, de l'aorte. Dans le groupe des canaux typiques, la mort est due à l'hémorragie dans 1 cas (sur 3 décès) ; dans le groupe des canaux atypiques, une hémorragie mortelle survient dans 6 cas (sur 8)

La mort per ou post-opératoire est signalée avant tout dans trois circonstances :

- par rupture de l'artère pulmonaire,
- par déchirure du canal,
- par arrêt du cœur pendant ou dans les heures qui suivent l'opération.

1°- l'artère pulmonaire est souvent très grosse, distendue, en balle de ping-pong, anévrysmale. Ses parois sont minces et fragiles.

Ekström rapporte, chez une fillette de 13 ans 4 mois, opérée par Sandblom : l'artère pulmonaire gauche, très fine et distendue, est abîmée par le clamp de Gross. Après division et suture des moignons, ablation du dernier clamp, il se produit une déchirure de l'artère pulmonaire avec hémorragie foudroyante.

2°- le canal artériel peut être gros, court, difficile à isoler.

Chez une autre enfant de Sandblom : il existe un très gros canal en fenêtre ; l'artère pulmonaire gauche est le double de la grosseur normale. Lors de la dissection le canal se déchire ; la mort survient en 30 secondes. La lumière de ce canal avait une circonférence de 60 mm.

Il en est de même chez la malade de Limon et Bouchard, opérée par Robles : immédiatement après la ligature, le canal se déchire près de son implantation dans l'artère pulmonaire. C'est l'unique décès dans une série de 50 cas opérés par le même chirurgien.

3°- l'arrêt du cœur est attribué par certains à une insuffisance ventriculaire droite aigue.

Dammann et Berthrong rapportent le cas d'une femme de 36 ans : à chaque compression du canal il se produit un arrêt du cœur, la troisième fois, il s'arrête définitivement. Les auteurs pensent qu'il s'agit d'une dilatation ventriculaire aigue.

On peut en rapprocher le cas de DuCamp : 15 minutes après la ligature, le cœur s'arrête pendant 6 minutes. Le malade succombe après 6 heures.

D'autres malades meurent dans les heures et les jours suivant l'intervention : la jeune femme de Pritchard, après 8 heures, un malade de Dammann et Sell dans les 24 heures, celui de Johnson après 5 jours..

En réalité, il est difficile de distinguer chez ces malades, cyanosés pour la plupart, quelles sont les conséquences respectives de la ligature

elle-même, et de l'acte opératoire dans sa totalité,

D'autres incidents se terminent moins tragiquement :

- blessure du canal, de l'artère pulmonaire, rapidement jugulée,
- impossibilité de lier le canal à cause de sa forme, sa largeur,
- Shumacker signale, lors d'un cas où les pressions étaient égales dans l'aorte et l'artère pulmonaire, une tachycardie à chaque compression du canal. Après la ligature, apparaît une arythmie complète ; elle régresse par la suite.

Pathologie post-opératoire :

Ekström trouve plus d'infections pulmonaires dans les suites opératoires des canaux hypertendus. Il en cite 2 terminées par la mort.

Depuis qu'on opère les canaux artériels, même en l'absence des signes cliniques typiques, une nouvelle cause de mortalité est apparue : Dammann et Sell insistent sur l'effet meurtrier de la thoracotomie exploratrice chez des malades opérés pour canal et chez lesquels on trouve, à l'ouverture du thorax, une communication interventriculaire ou aorto-pulmonaire.

Les résultats de l'Intervention.

11 de nos malades chez lesquels on avait constaté une hypertension pulmonaire ont été revus de quelques semaines à un an après la ligature de leur canal.

Un nouvel électrocardiogramme a été fait 9 fois.

4 malades ont subi un nouveau cathétérisme.

Signes fonctionnels.

La dyspnée, lorsqu'elle existait, a été améliorée dans tous les cas sauf 1 (chez le quel dyspnée et cyanose persistent ; nouvelle hémoptysie 6 mois après la ligature).

Auscultation.

- Elle est notée 10 fois après l'intervention :
- 3 fois elle est absolument normale, dont 2 fois dans les semaines suivant l'opération.
 - 2 fois on entend un petit souffle protosystolique au troisième espace gauche, sans frémissement.
 - 2 fois l'auscultation fait soupçonner une malformation associée :

- dans un cas il persiste un petit souffle systolique parasternal droit chez un garçon dont les oscillations aux membres supérieurs avaient été trouvées un peu fortes, les fémorales avaient été plusieurs fois mal perçues, mais la courbe de pression intra-fémorale n'avait montré aucune anomalie.
 - dans l'autre cas, un souffle holosystolique apexien coïncide avec une légère augmentation de l'oxygène dans le ventricule droit, au cathétérisme post-opératoire.
- 1 fois, trois mois après l'intervention, on constate la réapparition du souffle tunélaire.
 - 2 fois, l'auscultation très atypique avant l'intervention, est restée la même.

Signes radiologiques.

Dans 3 cas, une diminution très importante du volume du coeur coïncide avec une diminution de l'hypervascularisation pulmonaire.

Dans 2 cas, le volume du coeur et l'hypervascularisation pulmonaire ne diminuent qu'un peu.

6 fois, le volume du coeur reste identique :

- une fois 15 jours après l'intervention, seuls l'arc moyen, les artères pulmonaires et la vascularisation pulmonaire ont diminué, la pression pulmonaire passait de 83/50 à 39/15.
- une fois, seul le signe de la sonnette disparaît.
- une fois coeur et poumons ne changent pas, mais on pense à une communication inter-ventriculaire associée.
- dans un cas, le coeur et les poumons étaient presque normaux avant l'intervention, ils restent identiques,
- dans 2 cas, chez les deux sujets les plus hypertendus, les signes radiologiques restent identiques, de même que l'auscultation.

L'électrocardiogramme.

-- P reste identique dans tous les cas où il y a un électrocardiogramme post-opératoire. P était un peu large avant l'intervention dans un seul cas, il n'a pas été vérifié après la ligature.

-- QRS son axe est dévié deux fois à gauche.

- dans un cas il passe de $+80$ à $+50$ tandis que l'axe de T passe de $+60$ à $+90$ et que l'onde T devient diphasique en D_1 , V_L , V_5 , V_6 (pas de changements radiologiques).

- dans l'autre, il passe de $+40$ à 0 , l'axe de T restant identique, tandis que l'onde T inversée en V_5 , V_6 se redresse (dans ce cas, il existe une grosse diminution du volume cardiaque malgré la recanalisation)

-- T se redresse 5 fois complètement ou partiellement dans les précordiales droites, alors que cette inversion avait été considérée comme normale à cause du jeune âge des sujets.

3 fois des ondes T pointues, hautes, symétriques dans les dérivations gauches, diminuent de hauteur et dans un cas, s'inversent en D_1 et deviennent aplaties en V_5 V_6 .

ST sous-dénivelé dans les dérivations droites trois fois avant l'intervention devient isoélectrique une fois ; le décalage s'accroît chez les deux malades qui n'ont changé ni cliniquement ni radiologiquement.

Cathétérisme.

Il est refait 5 fois après l'intervention.

- dans deux cas la pression pulmonaire revient à la normale.

- chez Bol..., 5 ans 1/2, deux semaines après la ligature, la pression pulmonaire est passée de 83/50 à 39/15, la pression capillaire de 28/21 à 7/4.

- chez Coi..., 6 ans, la pression pulmonaire passe de 50/25 à 20/8 mm.Hg, peu après l'intervention.

- chez deux malades la pression baisse mais ne revient pas à la normale.

- Chez Gre..., 3 ans, après un an, la pression pulmonaire est de 53/20, au lieu de 70/40 ; on pense à une communication interventriculaire associée car il persiste un souffle holosystolique endoapexien ; il n'existe qu'une augmentation de 0,7 volume d'oxygène dans le sang ventriculaire droit par rapport à l'oreillette.

- chez Che..., 9 ans, la pression pulmonaire baisse de 114/79 à 50/21 mm.Hg en trois semaines.

- dans un cas, chez Ju..., 18 ans, la pression pulmonaire reste identique après 8 mois, de même que tous les autres signes.

- chez notre unique malade cyanosé, Ga..., 18 ans, seule la saturation artérielle fémorale a pu être mesurée de nouveau; elle n'a pas changé : elle est à 80 % au lieu de 81 %.

En résumé :

Tous nos malades ont été améliorés, complètement ou partiellement, sauf deux Ju et Ga : ils sont parmi les plus âgés, leur pression pulmonaire est la plus forte de toute la série ; ils se distinguaient déjà des autres avant l'intervention par leur auscultation très atypique, par leurs signes radiologiques (cœur de volume sensiblement normal, artères pulmonaires expansives, opacités vasculaires nodulaires dans les champs pulmonaires), par leurs signes électriques (surcharge droite). Tout semble indiquer une maladie artérielle pulmonaire sévère, persistant après la ligature.

Dans la littérature,

Dammann, Myers, Storstein, Ziegler et d'autres signalent tous une amélioration considérable de la dyspnée, des signes radiologiques. Le roulement diastolique de pointe, noté par de nombreux auteurs, disparaît toujours.

Dans la série de Sandblom, le volume du cœur diminue de 30 à 50 %.

Cyanose.

Peu de malades cyanosés ont été opérés, Peu survivent.

Les malades de Dammann, Pritchard, Johnson, meurent respectivement pendant l'intervention, 8 heures et 5 jours après.

La malade de Limon et Bouchard succombe par déchirure du canal.

Deux auteurs seulement publient l'observation de sujets cyanosés ayant bien supporté l'intervention ; dans les deux cas, il existe une amélioration partielle.

Storstein fait opérer un garçon de 18 ans, cyanosé depuis l'âge de 16 ans, la pression pulmonaire baisse de moitié, la cyanose diminue mais ne disparaît pas.

Limon cite une femme de 33 ans, cyanosée depuis l'âge de 5 ans. La pression pulmonaire diminue de moitié après l'intervention, mais la désaturation périphérique persiste.

Electrocardiogramme.

Cabrera insiste surtout sur les changements post-opératoires lorsque la pression est modérément élevée. La durée de P redevient normale ; à la surcharge diastolique se substitue une surcharge systolique avec déviation à gauche de l'axe de QRS, à droite de l'axe T, aplatissement de T dans les précordiales gauches.

Cathétérisme.

- La majorité des auteurs trouve une nette diminution de la pression pulmonaire.

Pour Dammann, Albert, Cournand, elle est lente. Ce dernier auteur enregistre chez un enfant de 3 ans : 60/36 mm.Hg avant la ligature, 63/13 5 semaines après, 32/5 après 5 mois.

Ekström fait une statistique de 11 cas pas très hypertendus, tous revenus à la normale dans les 2 ans.

Taylor dans 5 cas, trouve une légère diminution, immédiatement après la ligature, sur la table d'opération.

Chavez signale de nombreuses améliorations mais ne donne pas de chiffres ; dans la même série, Cabrera voit s'améliorer 4 grandes hypertensions sur 5.

Chez un malade de Griswold et Bing, la pression de 97/56 ne descend qu'à 48/16 mm.Hg, mais il existe, comme dans l'un de nos cas, une communication interventriculaire associée.

- Dans deux observations, la pression pulmonaire augmente après l'intervention.

Le cas de Dexter où la pression monte de 63/35 à 80/45 mm.Hg, 14 jours après l'intervention, est particulier parce qu'il existe une insuffisance cardiaque post-opératoire.

Limon et Bouchard enregistrent de nouveau la pression pulmonaire, après 19 mois, chez une enfant de 11 ans. Elle passe de 105 mmHg à 138 mm.

Biopsies pulmonaires.

Il est particulièrement intéressant de voir ce que deviennent les pressions de malades chez qui la biopsie per-opératoire a montré des lésions artérielles pulmonaires.

Dammann et Muller, chez deux enfants de 13 et 6 mois, trouvent, immédiatement après la ligature, chez l'un une diminution de 98/75 à 55/30 mm.Hg, chez l'autre, aucun changement.

La biopsie dans les deux cas montre une hypertrophie de la media dans une petite artériole musculaire.

Adams enregistre en 1 an, chez un enfant de 15 ans, une diminution de la pression pulmonaire de 100 mm Hg, à 40 mmHg.

A la biopsie, il existe un épaississement de la média, une fibrose de l'intima, une diminution de la lumière de certains vaisseaux.

Hultgren, chez une femme de 33 ans, voit baisser la pression pulmonaire de 100/62 à 65/40 mm Hg en un mois.

La biopsie avait montré une petite artère remplie de conjonctif, suggérant une thrombose recanalisée.

L'existence de lésions artériolaires pulmonaires n'empêche donc pas une diminution notable de la pression pulmonaire après la ligature du canal.

Ces lésions sont soit régressives, soit responsables seulement en partie de l'hypertension pulmonaire.

Il est possible aussi que les images observées sur le petit fragment biopsié ne correspondent pas à ce qui se passe réellement dans l'arbre artériel pulmonaire.

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

Dans notre série, nous n'avons, heureusement, pas eu l'occasion de faire des vérifications anatomiques. Aucune biopsie pulmonaire n'a été faite.

Le canal artériel.

Sa longueur, son diamètre, sa forme, sont variables. Il peut être très court, simple fistule entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Son diamètre est sa dimension la plus importante, parce qu'en rapport, en partie au moins, avec le shunt entre les deux circulations.

Il est illusoire de comparer les dimensions données par les différents anatomistes et chirurgiens. Certains mesurent son diamètre externe, d'autres sa lumière, tantôt au cours de l'intervention, lorsque le canal est dilaté par le courant sanguin, tantôt sur la pièce anatomique ; quelques uns emploient des instruments dits de précision, d'autres le mesurent au juger. Ses dimensions moyennes sont ainsi variables d'un auteur à l'autre : pour Taussig, son diamètre moyen est de 5 à 7 mm, pour Taylor, de 10 mm ; pour Crafoord, sa circonférence est en moyenne de 30 mm. Il est plus prudent de se fier à l'habitude de chirurgiens qui en ont opéré un assez grand nombre pour pouvoir juger si un canal est petit, moyen ou gros.

C'est ce que nous faisons, dans notre série, d'autant plus que les deux chirurgiens nous ont donné une grosseur moyenne du canal qui varie du simple, chez l'un, au double chez l'autre.

Si nous comparons, comme c'est la coutume, le chiffre des pressions pulmonaires à la grosseur du canal, nous voyons que :

- dans les 6 cas où la pression pulmonaire est égale ou supérieure à 70 mm.H g, le canal est gros ou très gros.
- entre 40 et 70 mm.H g, le canal est moyen, gros ou très gros.
- dans le groupe des pressions normales, il existe des canaux de toutes tailles.

Telle est aussi la conclusion de Dammann et Sell, Ziegler, et Sandblom. Chez eux, l'hypertension pulmonaire coïncide toujours avec un gros canal.

Mais Chavez, qui présente la série la plus abondante, composée de 40 cas n'est pas de cet avis : un de ses malades, le plus hypertendu, avait un des plus petits canaux.

Le coeur

Dans les séries de Maud Abbott, de Keys et Shapiro, c'est l'hypertrophie ventriculaire droite qui

Calibre du canal

[illegible]

- 54 malades ont été opérés, dont 16 avec hypertension pulmonaire.
- la grosseur du canal a été notée 40 fois :
 - 13 fois lorsque la pression pulmonaire était supérieure à 40 mm de mercure
 - 27 fois lorsque la pression pulmonaire était inférieure à 40 mm de mercure.

domine. Mais un grand nombre de ces malades est mort d'insuffisance cardiaque, peut-être à la suite d'une hypertension pulmonaire qui existait auparavant. Nous n'avons pas de précisions sur le chiffre des pressions pulmonaires ou sur l'anatomie microscopique des poumons.

Welch et Kinney, par contre, trouvent 15 hypertrophies gauches contre 11 hypertrophies droites dans une série où il n'existe des lésions artérielles pulmonaires que dans un seul cas.

L'hypertrophie du ventricule droit, associée à une hypertrophie gauche, semble donc assez fréquente dans la persistance du canal artériel, même dans sa forme typique.

Quoiqu'il en soit, lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire, l'hypertrophie ventriculaire droite est signalée dans la très grande majorité des cas. Mais ici encore, il s'agit presque toujours de malades morts de leur affection ; quelques compte-rendus seulement se rapportent à des malades emportés par un accident opératoire.

L'hypertrophie cardiaque est souvent considérable : dans le cas de Douglas, le coeur, à 22 ans, pèse 550 grammes, c'est à dire le double son poids normal.

L'hypertrophie l'emporte toujours sur la dilatation lorsque celle-ci existe.

Dès l'ouverture du thorax, la face antérieure du coeur est le plus souvent constituée en totalité, ou presque par le ventricule droit. Sa paroi est beaucoup plus épaisse que celle du ventricule gauche.

Celui-ci est parfois modérément hypertrophié, exceptionnellement plus que le ventricule droit (comme chez une enfant de 8 ans de Sandblom, morte d'hémorragie pendant l'intervention) ; il est parfois plus petit que normalement (Holman).

L'oreillette droite est parfois dilatée.

Anomalies du coeur gauche et de l'aorte.

Ce sont des malformations mineures, assez fréquentes :

- le ventricule gauche est hypotrophique dans des cas de Holman, de Dammann.

- l'aorte est légèrement hypoplasique, sans qu'il existe de véritable coarctation chez des sujets de Gotzche, de Dammann et Berthrong.

- rappelons que Maud Abbott cite l'hypoplasie aortique 15 fois sur 92. Il s'agit peut-être de formes de passage avec des malformations où le ventricule droit est systémique et qui ont fait dire à Taussig qu'il n'existe pas de canal artériel avec hypertension pulmonaire mais des cas variés d'hypertension pulmonaire avec canal artériel.

- des lésions endocardiques du coeur gauche ont été signalées par Douglas et Bruins, faites d'un épaississement blanc constitué de fibres élastiques et de collagène, et ressemblant plus à une fibro-élastose congénitale qu'à des lésions acquises.

L'artère pulmonaire.

L'orifice pulmonaire, les valvules.

Laubry et Pezzi avaient décrit des lésions valvulaires qui leur semblaient en relation avec un souffle diastolique. Taussig (1952) pense que la base de l'artère pulmonaire peut être assez dilatée pour être à l'origine d'une insuffisance pulmonaire.

Chapman décrit chez une femme de 37 ans un anneau pulmonaire dilaté, dont une valve porte une végétation calcifiée, peut-être due à une endocardite guérie. Un souffle diastolique intermittent avait été discuté.

Campbell, chez une femme de 39 ans, trouve des valvules fenêtrées ; il n'entend pas de souffle diastolique.

Hultgren, chez un enfant de 7 ans, découvre des valves pulmonaires fusionnées aux commissures avec des bords libres épaissis et rétractés, lésion qui lui semble congénitale. Dans ce cas, il existait un souffle diastolique rude le long du bord gauche du sternum, mais pas de reflux du sang pulmonaire dans le ventricule droit, constaté au cathétérisme.

Par contre, les nombreuses fois où un reflux a été constaté il n'y avait pas d'insuffisance pulmonaire anatomique.

Le tronc, les branches.

Le tronc de l'artère pulmonaire est toujours dilaté, son diamètre est parfois le double de celui de l'aorte. Cette dilatation, souvent anévrysmale, comme dans les cas de Sandblom, peut s'étendre aux deux branches dont l'une ou les deux sont éventuellement englobées dans l'anévrysme, ou même aux branches plus petites (Hultgren).

Une thrombose du tronc ou des deux branches n'a été signalée dans aucun des cas cathétérisés, bien qu'elle ait été évoquée par l'aspect radiologique chez un sujet de Dammann. Elle a cependant été signalée plusieurs fois dans la littérature, coexistant avec de l'artérite pulmonaire, (Keys et Shapiro).

Il existe souvent des plaques d'atherome plus abondantes que celles du sujet normal, mais moins abondantes que ne pourrait le faire penser l'importance des lésions des plus petites branches. Dans un cas de Dammann, une de ces plaques est le siège d'un mural

thrombus.

Les parois sont tantôt épaisses, tantôt minces, toujours fragiles.

Lésion d'impact sur l'aorte.

Les "Jet lesion", fréquentes sur l'artère pulmonaire., sont aussi signalées sur l'aorte, témoignant d'une inversion du courant sanguin.

Douglas trouve face à l'abouchement du canal dans l'aorte, une tache grise d'un cm de diamètre, épaisse de 2 mm, faite de tissus fibreux, cellulaire, lâche, sans fibres élastiques.

Johnson décrit trois plaques d'athérome face à l'orifice du canal.

Campbell voit des plaques particulièrement nombreuses face au canal, mais dans son cas, il en existait aussi sur la crosse.

Les poumons

Leurs altérations dominent le tableau anatomique.

L'arbre artériel pulmonaire, décrit par Brenner, est constitué :

- d'artères élastiques mesurant plus d'1 mm de diamètre, elles sont caractérisées par leur couche élastique interne épaisse, leur media mesurant de 5 à 15 % du diamètre total, formée surtout de lames élastiques.
- les artères musculaires mesurent moins d'1 mm ; leur media est plus épaisse, on y rencontre plus de fibres musculaires que d'élastiques.
- les vaisseaux intermédiaires entre artères musculaires et capillaires, appelés actuellement précapillaires, sont formés d'un endothélium entouré d'une couche élastique unique.

Welch et Kinney, en 1948, étudient l'incidence des lésions prolifératives de l'intima, de hyalinisation et d'épaississement de la media chez les sujets normaux dans les différents groupes d'âge. De petites lésions de l'intima existent normalement chez tous les sujets, augmentant en nombre, et s'étendant vers les vaisseaux plus gros, chez les sujets plus âgés. Il n'existe jamais de lésion de la media.

Chez des sujets porteurs d'un canal artériel, appartenant aux mêmes groupes d'âge, ces auteurs ne trouvent pas plus de lésions pulmonaires que chez les sujets normaux.

Il n'en est pas de même lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire.

Macroscopiquement, l'aspect des poumons est souvent normal. Parfois, dès la coupe, on voit

saillir de petits vaisseaux rigides sur la tranche de section.

Hultgren et Holman ont injecté un liquide opaque dans les artères pulmonaires de poumons prélevés chez ces sujets ; la différence est saisissante entre ces clichés et ceux de poumons normaux ayant subi le même traitement : l'aspect grossier, rigide, tronqué, de l'arbre artériel pulmonaire malade contraste avec les fines ramifications du poumon sain.

L'examen microscopique est essentiel. Il existe des altérations vasculaires dans tous les cas où il a été pratiqué, sauf chez deux enfants : l'un âgé de 8 ans, (Sandblom) est mort d'hémorragie lors de l'intervention ; chez l'autre (Myers) âgé de 5 ans, le fragment pulmonaire a été prélevé par biopsie.

Ces lésions existent chez tous les malades morts spontanément, mais aussi chez certains améliorés par l'intervention.

Elles existent chez les adultes et chez les enfants : le plus jeune est le malade de Dammann et Muller, âgé de 6 mois.

Ces altérations atteignent toutes les artères jusqu'aux précapillaires, les plus petites artères étant les plus gravement et les plus fréquemment atteintes.

Les capillaires, les parois alvéolaires sont toujours respectés, de même que les artères bronchiques et les veines (parfois un peu dilatées).

Toutes les tuniques peuvent être altérées, particulièrement la media.

Le rapport paroi/lumière est toujours augmenté.

Les lumières sont rétrécies, parfois complètement obturées.

L'adventice est souvent épaissie.

La media est épaissie surtout aux dépens de ses fibres élastiques, elle est parfois le siège de dépôts hyalins.

Les couches élastiques externe et surtout interne subissent une multiplication de leurs fibrilles élastiques, parfois interrompues au niveau de véritables petits anévrismes, étirées, fragmentées, en de multiples endroits.

L'intima est le siège d'une prolifération fibreuse, faite de fibres concentriques et longitudinales, bouchant parfois entièrement le vaisseau surtout au niveau des thromboses ou à l'orifice des vaisseaux thrombosés.

Ces altérations sont à leur maximum dans les vaisseaux les plus petits.

Les thromboses existent dans presque tous les cas. Rarement récentes, souvent en voie d'organisation, ou même en voie de hyalinisation. Recanalisées, elles forment des voies à l'aspect caverneux. Elles bouchent souvent les vaisseaux, mais ne sont jamais à l'origine d'infarctus pulmonaires.

Cas particuliers.

Quelques auteurs ont vu des vaisseaux à parois fines dilatés, entourant certaines artérioles altérées, suggérant des anastomoses artério-veineuses, encore qu'ils n'aient jamais vu de communication entre les deux systèmes.

Parfois certaines lésions dominent :

- dans un cas de Campbell, les thromboses sont très nombreuses, les altérations artérielles presque inexistantes.

- chez les deux enfants de Dammann et Muller (6 et 13) mois, il n'existe qu'une hypertrophie de la media, ce qui les fait penser qu'il s'agit d'altérations congénitales ; les lésions fibreuses de l'intima sont pour eux des lésions secondaires à l'action du canal.

L'infarctus pulmonaire n'est décrit que dans un seul cas, par Ulrich.

EVOLUTION SPONTANÉE.

Tous les auteurs sont d'accord pour dire que les porteurs de canal artériel meurent jeunes, d'insuffisance cardiaque, de maladie d'Osler, ou de mort subite.

Pour Abbott, l'âge moyen de la vie est de 24 ans. Pour Keys et Shapiro, à partir de 17 ans, la survie moyenne est la moitié de celle d'un sujet normal.

On reproche à ces conclusions d'être basées sur des statistiques anatomiques.

Mais il est certain que la persistance du canal artériel est rarement rencontrée chez les adultes.

Welti et Koerperich ayant suivi 41 malades pendant plusieurs années, ont observé 6 morts.

Il est difficile de juger de l'influence de l'hypertension pulmonaire sur le pronostic.

En effet,

- peu de malades ont été suivis pendant longtemps.

- beaucoup sont vus à un stade terminal, en insuffisance cardiaque ; on sait que celle-ci peut être, par elle-même à l'origine d'hypertension pulmonaire, encore que Campbell suggère que les malades morts en insuffisance cardiaques sont justement ceux qui avaient, primitivement, une hypertension pulmonaire.

On peut seulement constater, dans les observations où l'hypertension a été vérifiée par le cathétérisme, que les deux malades les plus âgés meurent à 42 et à 48 ans, les deux plus jeunes à 4 et 7 ans. Dans la majorité des cas, la mort survient entre 20 et 40 ans. La cause de la mort est toujours l'insuffisance ventriculaire droite. Les circonstances sont un peu particulières pour la jeune femme de 29 ans de Dammann et Berthrong qui succombe lors d'une hématomélie, à l'examen microscopique on découvre une dégénérescence aiguë hépatique ; chez la malade de 27 ans d'Ulrich, morte d'asphyxie lors d'une hémoptysie abondante, l'autopsie révèle deux infarctus pulmonaires récents. Dans ces deux cas, l'assystolie peut être mise en cause indirectement.

On est surtout frappé par l'existence de deux tableaux cliniques qui s'opposent :

- le premier est celui que présentent dans leurs séries d'enfants jeunes Ziegler, Sandblom, Dammann : ces enfants supportent mal leur cardiopathie ; il existe chez eux une surcharge gauche prédominante, radiologique et électrique ; leurs champs pulmonaires sont opaques ; aucun n'est cyanosé. Aucun ne meurt avant d'avoir pu être opéré. Tous sont très améliorés par la ligature.

- les autres sont surtout des adolescents et des adultes ; ils n'ont pas été gênés pendant leur enfance ; ils sont souvent cyanosés ; leur cœur est pendant longtemps de volume normal ou présente une hypertrophie ventriculaire droite. Leurs poumons sont clairs, parfois parsemés d'opacités vasculaires nodulaires. Ils ont des signes électriques de surcharge droite. Après une longue phase de tolérance fonctionnelle, apparaît une défaillance ventriculaire droite qui les emporte rapidement en une ou deux poussées malgré la digitaline et les diurétiques mercuriels. Ainsi la jeune fille de 16 ans de Holman succombe en quelques mois, de même que la malade de Campbell, bien portante jusqu'à l'âge de 39 ans, quelques mois avant sa mort.

Malgré quelques exemples, d'évolution d'une surcharge électrique gauche, vers une surcharge droite, (Herdenstam, Cabréra), ces deux tableaux nous semblent trop opposés pour permettre de supposer qu'ils représentent les mêmes malades à des âges différents.

- INDICATIONS OPERATOIRES -

L'hésitation n'est pas possible pour les sujets chez lesquels domine le shunt gauche droite. Le mauvais pronostic de la persistance du canal artériel, aggravé encore par l'hypertension pulmonaire, ne supporte pas la comparaison avec l'amélioration considérable et constante apportée par la ligature, malgré les risques de celle-ci.

L'intervention est en général rejetée lorsqu'il existe de la cyanose ; on considère que dans ce cas, le canal artériel sert de valve d'échappement ; sa suppression ne pourrait qu'aggraver l'hypertension pulmonaire : en réalité il n'en est pas toujours ainsi.

Nous avons déjà cité les deux malades de Storstein et Chavez : leurs signes fonctionnels diminuent, leur pression baisse, malgré l'existence d'un shunt droite gauche prédominant, mais leur saturation périphérique reste identique.

D'autres résultats sont moins favorables : dans un cas de Limon la pression pulmonaire continue d'augmenter après la ligature.

Chez notre unique malade cyanosé, nous n'avons pu reprendre la pression pulmonaire, mais la saturation périphérique reste identique, les hémoptysies réapparaissent.

Ainsi, dans les observations publiées, sur 8 malades cyanosés opérés : 4 sont morts, 2 ont été améliorés par la ligature, 2 sont en voie d'aggravation.

Chavez cite plusieurs améliorations post-opératoires, mais n'en donne malheureusement pas les détails.

Il semble donc que la maladie artérielle pulmonaire peut continuer à évoluer après la ligature.

Il pourrait en être ainsi même en l'absence de cyanose, lorsque la pression pulmonaire est très élevée.

Seul un recul suffisant, chez un assez grand nombre de malades observés et cathétérisés après l'intervention, pourra dicter la conduite à tenir.

- THEORIE SUR L'ETIOLOGIE DE L'HYPERTENSION -
PULMONAIRE

Pourquoi existe-t-il une hypertension pulmonaire dans certains cas de persistance du canal artériel ?

Avant de passer en revue les multiples théories, il faut exposer quelques données expérimentales.

Action de l'augmentation du débit pulmonaire sur la pression pulmonaire.

a)- Courmand, en 1950, étudie cette action :

- chez les sujets normaux, l'augmentation du débit provoquée par l'effort est sans action sur les pressions.
- chez les pneumonectomisés, au repos, lorsque le débit dans l'artère pulmonaire restante est multiplié par deux, la pression est normale. A partir d'un certain effort, la pression augmente.

Il arrive à la conclusion que la pression pulmonaire augmente lorsque le débit pulmonaire atteint trois fois sa valeur normale.

b)- Plusieurs auteurs étudient le retentissement sur la petite circulation d'un canal artériel artificiel créé chez des animaux de laboratoire.

- en 1939, Levy et Blalock suturent chez le chien le bout proximal de l'artère sous-clavière gauche au bout distal de l'artère pulmonaire gauche. Chez deux chiens, après 153 jours et 169 jours, ils constatent que la pression pulmonaire est restée un peu inférieure à la moitié de la pression aortique. Les fragments pulmonaires prélevés par biopsie sont normaux.

6 ans plus tard, Blalock signale ne pas avoir trouvé d'altérations vasculaires pulmonaires chez les chiens survivants.

- en 1941, Eppinger et Burwell, en relation avec Gross, étudient la pression pulmonaire chez trois chiens ayant subi la même anastomose. Leurs résultats sont les suivants :

pressions initiales : 16 mm.Hg

immédiatement après l'anastomose : 27,17

et 24 mm.Hg

chez deux chiens après 5 semaines : 22 et 19 mmHg

Ils concluent que le canal artificiel augmente la pression de façon minima.

- en 1943, Leeds fait chez plusieurs chiens une anastomose côte à côte, avec une ouverture d'une longueur de 4 à 5,5 mm. La pression pulmonaire ne change ni après institution de l'anastomose, ni après sa fermeture secondaire.
- en 1951, Ekstrom fait une opération de Potts avec une incision d'une longueur de 7 mm. Le cathétérisme avant l'intervention donne les chiffres de 33/15 mm.Hg dans l'artère pulmonaire, 33/0 dans le ventricule droit, 6/2 dans l'oreillette droite. Après deux mois, la pression pulmonaire est de 120/80, la pression ventriculaire droite de 109/15, dans l'oreillette de 12/5 mmHg.

Mais ici l'anastomose est très large, et le chien meurt d'insuffisance cardiaque avec hydrothorax, oedème pulmonaire, ascite, dix jours après le deuxième cathétérisme.

Action de l'anoxie sur la pression pulmonaire.

Cournand, Riley font inhaler par des sujets sains, des mélanges pauvres en oxygène. Ils constatent une augmentation de la pression pulmonaire.

Burchell et Wood, en 1951, font la même expérience sur des porteurs de canal artériel. Ils constatent une augmentation de la différence de saturation entre artère radiale droite et artères fémorales. Ils l'attribuent à une augmentation du shunt droite gauche dû à une élévation de la pression pulmonaire.

Il est d'ailleurs possible que l'anoxie chronique ne produise pas les mêmes effets que l'anoxie aiguë, seule étudiée ici.

Les théories.

L'augmentation de la pression pulmonaire peut être due :

- 1°- à un obstacle siégeant sur le coeur gauche.
- a)- certains auteurs invoquent l'insuffisance ventriculaire gauche avec son influence sur les pressions capillaire et pulmonaire. Elle est loin d'être constante dans la persistance du canal artériel avec hypertension pulmonaire.
 - b)- d'autres invoquent, d'une façon toute théorique, un rétrécissement mitral relatif dont témoigneraient le roulement diastolique de pointe, la grosse oreillette gauche, l'élargissement de l'onde P, parfois retrouvés.

- 2°- à une augmentation considérable du débit pulmonaire en l'absence de lésions vasculaires pulmonaires.

Les Scandinaves, Cournand au début, pensent qu'à partir d'un débit critique, la pression monte dans l'arbre artériel pulmonaire, malgré la résistance pulmonaire habituellement basse.

- 3°- à un obstacle sur le lit artériel pulmonaire.

La diminution de lumière des vaisseaux pulmonaires peut être due :

- soit à l'action du système neuro-végétatif, (en comparant l'hypertension des canaux à l'hypertension pulmonaire primitive, au cours de laquelle Dresdale a pu faire diminuer la pression par le priscol)
- soit à des altérations anatomiques des vaisseaux ; nous avons vu qu'elles sont très fréquentes.

En réalité, seules deux théories s'affrontent :

1°- l'hypertension pulmonaire est acquise, secondaire à l'important débit pulmonaire. Les altérations des vaisseaux pulmonaires sont créés par elle.

2°- l'hypertension est due à des altérations congénitales du lit vasculaire pulmonaire :

- soit secondaire à un vice congénital de la vaso-motricité pulmonaire (Denolin)
- soit par persistance du type vasculaire foetal (Dammann) ou par malformation des vaisseaux.

Le débit pulmonaire élevé agit secondairement, en élevant encore la pression pulmonaire, en créant de nouvelles altérations (thromboses, fibrose intinale)

Pour les tenants des deux théories, l'insuffisance ventriculaire gauche, l'anoxémie peuvent jouer un rôle adjuvant.

1°- l'hypertension est secondaire.

POUR :

- la majorité écrasante de gros canaux lorsqu'il existe une hypertension pulmonaire
- l'existence de quelques observations de surcharge gauche qui devient droite.

CONTRE :

- l'existence de persistance du canal artériel chez des sujets agés (Fishman 75 ans), sans aucune altération artérielle pulmonaire.
- la multitude des cas de gros canaux avec gros débit et pression pulmonaire normale.

2°- l'hypertension est primitive.

POUR :

- les cas de cyanose congénitale, les lésions pulmonaires trouvées chez des enfants jeunes.
- la coexistence d'une hypertension extrême avec un petit canal (Chavez)

CONTRE :

- le retour à la normale de la pression pulmonaire après ligature dans de nombreux cas.

L'existence de cyanoses congénitales, d'altérations pulmonaires chez des enfants très jeunes apporte la conviction en faveur de la deuxième théorie qui est celle des mexicains, de Dammann et Muller.

Il est probable qu'il existe plusieurs degrés d'altérations pulmonaires congénitales comme il existe différents calibres de canal, ce qui explique la prédominance des gros canaux. Des altérations minimales resteraient peut-être latentes s'il n'y avait pas de canal ou un canal étroit pourraient être la cause d'hypertension pulmonaire lorsque la communication est importante.

Un gros canal :

- peut créer une hypertension pulmonaire par insuffisance ventriculaire gauche,
- il peut en ajoutant ses effets à ceux de légères altérations du lit vasculaire pulmonaire, être à l'origine d'une forte hypertension pulmonaire.

Un petit canal :

ne coexiste avec une hypertension pulmonaire que lorsqu'il existe des altérations sévères de l'arbre artériel pulmonaire.

Petit canal	Pression normale	Pression un peu augmentée	Pression très augmentée
Gros canal	pression normale ou un peu augmentée	Pression très augmentée	pression très augmentée
	pas d'altération pulmonaire	petites altérations	grosses altérations

Il ne faut pas considérer la persistance ce du canal artériel avec hypertension pulmonaire comme une entité isolée.

Ses malformations vasculaires pulmonaires ne sont pas différentes de celles rencontrées :

- d'une part dans la coarctation aortique avec canal sous-strictural ; il semble exister de nombreuses formes de passage entre la persistance du canal artériel simple et cette malformation qui pourrait être considérée comme une forme extrême où les anomalies pulmonaires et de l'aorte seraient à leur maximum.

+ d'autre part, Dammann et Muller ont attiré l'attention sur la similitude des altérations pulmonaires dans la persistance du canal et d'autres malformations où la circulation pulmonaire est en relation avec un ventricule systémique : complexe d'Eisenmenger, ventricule unique, et d'autres malformations plus simples, communication intar-auriculaire et inter-ventriculaire pour lesquelles se poseront les mêmes problèmes que pour le canal lorsqu'elles entreront dans le domaine chirurgical.

Certains auteurs (Edwards) suggèrent que ces altérations pulmonaires servent à protéger le lit capillaire contre un trop grand débit pulmonaire.

En réalité, la raison de leur coexistence fréquente avec d'autres malformations ne pourra être trouvée que par l'étude de leur genèse simultanée chez l'embryon.

Il est fort possible que dans le cas du canal, les conditions hémodynamique spéciales créées par l'existence d'altérations pulmonaires puissent être à l'origine de sa persistance à la naissance.

OBSERVATIONS.

1°- Be... Rég., 2 ans. 1/2 :

Cardiopathie découverte lors d'une bronchite : retard psychomoteur et hémiplegie droite probablement d'origine obstétricale.

Pas de dyspnée, pas de cyanose.

Tension artérielle 9/4 ; pouls normal.

Auscultation : souffle holosystolique et protodiastolique passant en pont au-dessus du deuxième bruit, ne remplissant pas entièrement la diastole, sous-claviculaire gauche. Bruits normaux.

Scopie : coeur un peu gros aux dépens du ventricule gauche, arc moyen long immobile, artères pulmonaires assez grossières, immobiles, vascularisation pulmonaire à la limite supérieure de la normale en scopie, franchement ée augmentée sur les clichés.

ECG : sensiblement normal, mais axe de QRS à +30 un peu à gauche pour cet âge.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	32/-5 +5	13,1 vol. pour 100 cc
artère pulmonaire :	41/15	15
aorte :	93/53	15,9 saturation 94 %

Intervention : gros canal conique à petite extrémité pulmonaire, à grosse extrémité aortique.

2°- St... Jos., 30 ans.

Cardiopathie découverte à la naissance ; nombreuses bronchites dans l'enfance ; tuberculose pulmonaire en évolution.

Très légère cyanose des lèvres et des extrémités attribuée à l'affection pulmonaire ; pas d'hippocratisme digital ; dyspnée très modérée.

Tension artérielle 17/7, pouls normal.

Auscultation : souffle tunellaire très intense, irradiant sur toute la partie antérieure du thorax, systolique à la pointe, à peine perçu dans le dos ; bruits normaux.

Scopie, : légère augmentation du volume du ventricule gauche, arc moyen convexe, artères pulmonaires normales, poumons bien vascularisés.

ECG : surcharge gauche.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit	: 43/ ⁵ / ₊₅	15,3
artère pulmonaire	: 43/28	16,6
aorte	: 160/75	17,7 - 95 %

On n'intervient pas à cause de la tuberculose pulmonaire.

3°- Cha... Clau., 5 ans 1/2 :

Bronchites tous les hivers ; pas de cyanose ; fatigue et très légère dyspnée à l'effort.

- à trois semaines, découverte de la cardiopathie ; on fait alors le diagnostic de maladie de Roger.

- à trois ans, elle consulte pour la première fois dans le service ; on entend alors dans la région mésocardiaque un gros souffle systolique rapeux, roulant, dépassant le deuxième bruit, avec un écho diastolique ;

- à la scopie, le coeur est gros, avec fort débord droit, un arc moyen assez long et expansif ; dans le hile droit, il existe une opacité à limites incertaines, la zone floue atteignant la corticalité ; le champ pulmonaire gauche est opaque lui aussi ; on discute entre communication inter-ventriculaire, inter-auriculaire et angiome pulmonaire (car il existe un angiome cutané).

- à quatre ans 1/2 : le tableau clinique est devenu plus clair ; il existe un souffle tunnelaire, une forte surcharge pulmonaire.

Auscultation à 5 ans 1/2 : souffle tunnelaire sous-claviculaire gauche, à renforcements télésystolique et protodiastolique irradiant surtout vers le bas ; à la pointe, gros souffle systolique roulant.

Tension artérielle 10/3 ; pouls vibrant.

Scopie : gros coeur avec débord droit, augmenté aux dépens des deux ventricules ; arc moyen rectiligne battant, artère pulmonaire droite très grosse, artère pulmonaire gauche bien visible ; flou périhilaire bilatéral.

ECG : surcharge diastolique gauche ; P large et bifide en D₁ D₂

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit	: 48/ ⁵ / ₊₅	11,7
artère pulmonaire	: 45/25	14,6
aorte	: 90/45	15,5 - 95 %

Intervention : canal long de 5 mm, de largeur moyenne.

4°- Vo... Agn. 19 ans :

Discrète dyspnée d'effort ; légère hypotrophie staturale ; tension artérielle 16/3, pouls normal.

Auscultation : souffle tunnellulaire sous-claviculaire gauche, irradiant sur tout le thorax.

Scopie : coeur assez gros, surtout aux dépens du ventricule gauche, arc moyen un peu saillant ; artères pulmonaires bien visibles, poumons hypervascularisés, mouvement de sonnette aorto-ventriculaire.

ECG : surcharge combinée

Cathétérisme :

	Pressions	oxygène
Ventricule droit : 45/0		bas, 13,9
		haut 14,1
artère pulmonaire : 45/30		14,5
aorte : 100/60		17,5 - 95 %

Une différence de 1,8 volume d'oxygène entre l'oreillette droite et la veine cave supérieure en faveur de cette dernière fait soupçonner l'abouchement anormal d'une veine pulmonaire dans la veine cave supérieure..

Intervention : très gros canal dont le calibre est presque égal à celui de l'aorte.

Examen post-opératoire : après trois mois on entend à nouveau un souffle tunnellulaire d'intensité moyenne, mais la tension artérielle est à 10/5, il existe une nette diminution du volume du coeur et de la vascularisation pulmonaire à la scopie.

L'axe de QRS est passé de +40 à 0, l'axe de T de +70 à +60 ; dans les dérivations standard, une onde Q est apparue en D₁, une onde S en D₃ ; dans les pré-cordiales, aplatissement de T en V₆.

5°- Vr... Ger. 5 ans :

Une bronchopneumonie dans l'enfance ; une crise de dyspnée isolée mal définie. Hypotrophie staturc-pondérale, retard psychomoteur, syndactilie, dégénéscence rétinienne.

Tension artérielle non prise, pouls normal.

Auscultation : souffle systolo-diastolique à renforcement télésystolique et protodiastolique n'ayant pas jusqu'à la fin de la diastole, au troisième espace inter-costal gauche ; la composante systolique est très intense, elle irradie partout. Bruits normaux.

Scopie : gros coeur, surtout augmenté aux dépens du ventricule gauche, arc moyen normal, artères pulmonaires bien visibles, poumons hypervascularisés, battements très énergiques de l'aorte.

ECG : légère surcharge droite

Cathétérisme :

	Pressions	oxygène
Ventricule droit	: 50/5	11,7
artère pulmonaire	: 50/25	14,4
aorte	: 105/33	15,6 - 90 %

Intervention : dimensions du canal non notées

Examen post-opératoire : après un mois, petit souffle systolique du 3^e espace gauche; volume du coeur diminué ; onde T partiellement redressée dans les précordiales droites, inversée en D₁ VL, aplatie en V₅, V₆.

6°- COI... Dan., 6 ans, :

Plusieurs épisodes pulmonaires ; aucun signe fonctionnel ; retard psychomoteur.

Auscultation : au deuxième espace inter-costal gauche, gros souffle systolique allant en croissant jusqu'à la protodiastole, se terminant en écho au premier tiers de la diastole, bien perçu dans le dos.

Scopie : coeur assez gros, avec augmentation du ventricule gauche et un peu du ventricule droit, arc moyen court, artère pulmonaire bien visible, poumons un peu hypervascularisés.

ECG : surcharge combinée.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit	: 60/6	13,5
artère pulmonaire	: 50/25	16,3
artère fémorale	:	93 %

Le cathéter ne passe pas dans le canal.

Intervention : canal de la grosseur d'un petit doigt, long de 1 cm

Examen post-opératoire : auscultation normale; diminution du volume du coeur, de la vascularisation pulmonaire ; T aplati en V₅ V₆ . La pression pulmonaire redvient entièrement normale: 20/8 mm.Hg.

7°- Ma... Ber. 3 ans :

Canal découvert lors d'une bronchopneumonie, dyspnée très modérée.

Tension artérielle 12/2, pouls rapide, ample, bondissant. Choc en masse.

Auscultation : souffle tunnélaire très intense, grondant, maximum au deuxième espace gauche,

irradiant partout et surtout vers la pointe où il est systolique. Eclat du deuxième bruit qui est dédoublé.

Scopie; coeur un peu augmenté de volume, pointe arrondie, plongeant un peu sous le diaphragme, ventricule droit un peu gros ; arc moyen allongé convexe en deux portions, battant, poumons bien vascularisés, arc aortique non visible.

ECG : discrète surcharge droite.

	pressions	oxygène
ventricule droit	1 52/ ⁺⁹ ₊₆	I5
artère pulmonaire	: 50/30	I6
aorte	: 105/50	I8 - 94 %

Intervention : canal de calibre moyen, grosse artère pulmonaire.

Examen post-opératoire : petit souffle systolique sous claviculaire gauche ; image radioscopique sensiblement identique ; T redressé en V₁ V₂ V₃, devenu diphasique en D₁ V₅ V₆; l'axe de QRS est passé de +80 à +50, l'axe de T de +50 à +90.

8°- Bob... Pià. 13 ans,

Légère dyspnée d'effort ; maladie d'Osler avec hémocultures négatives, en voie de guérison par les antibiotiques. Tension artérielle 13,5/8 ; oscillations un peu plus amples aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs ; les fémorales sont bien perçues mais n'ont pas été senties à certains moments.

Auscultation :

- dans la région sous-claviculaire gauche : souffle continu à prédominance systolique, irradiant transversalement.
- dans le troisième espace droit : souffle systolique rude,
- aux troisième et quatrième espaces gauches : souffle systolique semblant indépendant du précédent.

Scopie : les deux ventricules sont augmentés, surtout le gauche ; arc moyen très peu saillant, artères pulmonaires bien visibles, poumons très hypervascularisés ; petit mouvement de sonnette aorto-ventriculaire.

ECG : incomplet

	pressions	oxygène
ventricule droit	: 50/ ⁺⁵ ₊₅	I3,4
artère pulmonaire	: 50/30	I5,6
artère fémorale	: 125/95	95 %

Intervention : canal assez court, de calibre moyen,

Examen post-opératoire : il ne persiste qu'un petit souffle systolique parasternal droit, le mouvement de sonnette a disparu, le reste de l'image radiologique est sensiblement identique.

9°- IE... Mich. 3 ans,

Cardiopathie découverte à 3 mois, hypotrophie staturo-pondérale ; aucun signe fonctionnel.

Auscultation : souffle holosystolique intense en jet de vapeur débordant sur le début de la diastole, maximum dans le deuxième espace gauche, entendu sur toute l'aire précordiale et dans le dos ; éclat du premier bruit.

Scopie : coeur très gros, augmenté globalement ; à la partie inférieure de l'arc moyen, il existe une saillie animée de battements systoliques ; artères pulmonaires un peu grosses, hypervascularisation pulmonaire modérée.

ECG : surcharge combinée.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
Ventricule droit :	55 (systolique)	10,5
artère pulmonaire :	55 (")	14
aorte :	140/40	14,5 - 96 %

Intervention : canal de dimensions moyennes,

Examen post-opératoire : auscultation non notée ; volume du coeur très diminué ; T redressé dans les précordiales droites ; redevenu normal dans les dérivations gauches.

10°- Ia... Eli. 3 ans 1/2 :

Cardiopathie découverte à 18 mois ; aucun signe fonctionnel.

Tension artérielle 11/6 à gauche, 12,5/5 à droite ; pouls normal.

Auscultation : souffle raupeux systolique et protodiastolique n'allant pas jusqu'à la fin de la diastole, au troisième espace gauche ; double souffle à la pointe. Dédoublément et éclat du deuxième bruit.

Scopie : coeur gros dans son ensemble, mais surtout aux dépens du ventricule gauche ; arc moyen normal, grosses artères pulmonaires battantes, poumons très hypervascularisés, petit mouvement de sonnette.

ECG : normal, sauf pour un bloc focal droit.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	55/-5	13,1
	+5	
artère pulmonaire :	55/55	14,7
aorte :	110/60	16 - 95 %

Intervention : canal moyen.

11°- Cot... J.J; 4 ans 1/2 :

Affection pulmonaire chronique du type dilatation des bronches ; hypotrophie staturépondérale, retard psychomoteur. Tension artérielle 10/6, pouls normal.

Auscultation : souffle continu à renforcement systolique sous-claviculaire gauche, devenant systolique à la pointe. Bruits normaux.

Scopie : ventricule gauche légèrement augmenté de volume, arc moyen un peu saillant, artères pulmonaires bien visibles, opacité floue près de la pointe, tractus opaque au bord droit du coeur.

ECG : axe de QRS horizontal, sans signes de surcharge. Bloc focal droit.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	60/0	15,7
artère pulmonaire :	60/25	15,5
artère fémorale :	115/66	94,5 %

Enfant perdu de vue.

12°- Tr... GUY. 13 ans :

légère dyspnée d'effort; un épisode de décompensation cardiaque avec gros foie, dyspnée, hypervascularisation pulmonaire, a été rapidement jugulé par la digitaline.

Thorax en carène. Tension artérielle : 11/0 ; pouls ample, bondissant.

Auscultation : souffle tunnelaire intense, maximum au deuxième espace intercostal gauche. irradiant partout, y compris dans le dos. Eclat variable du deuxième bruit au troisième espace gauche ; éclat du premier bruit à la pointe ; galop présystolique.

Scopie : gros coeur, le ventricule gauche est plus augmenté que le droit; Arc moyen saillant, battant, non expansif, artère pulmonaire large un peu battante, poumons normaux.; mouvement de sonnette.

ECG. : surcharge gauche.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	70/5	10,6
artère pulmonaire :	70/40	13
capillaire :	moyenne 20	
aorte :	110/50	14,3 95 %

Intervention : très gros canal de 2 cm 1/2 de diamètre ; l'artère pulmonaire, tendue, très dilatée, l'est un peu moins après la ligature .

Examen post-opératoire : après trois mois, le coeur est moins gros, l'arc moyen moins saillant ; la surcharge gauche électrique a diminué.

I3²- Gr... Mon. 3 ans :

Dyspnée d'effort ; peut-être légère cyanose à l'effort.

Rachitisme ; retard psychomoteur. Tension artérielle : 14/7,5 ; pouls normal.

Auscultation : gros souffle holosystolique ra-peux passant en pont sur le deuxième bruit, sous-claviculaire gauche, uniquement systolique à la pointe. Eclat du deuxième bruit.

Scopie : pointe du coeur un peu arrondie ; arc moyen très saillant, expansif, artères pulmonaires normales, poumons normaux.

ECG : surcharge combinée.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	70/ ⁵ / ₄₇	13,8
artère pulmonaire :	70/40	14,9
aorte :	130/60	16,5 95,5 %

Intervention : gros canal. Contractures et extrasystoles lors de la fermeture du canal.

Examen post-opératoire : après un an il persiste un gros souffle systolique endoapexien avec éclat du deuxième bruit ; tension artérielle 10/5 ; arc moyen toujours saillant et expansif ; ondes T partiellement redressées dans les précordiales droites. Au cathétérisme pression pulmonaire 53/20 ; il persiste une différence de 0,7 volume d'oxygène entre oreillette droite et artère pulmonaire.

I4°- G0.... Fra. 6 ans :

Aucun signe fonctionnel.

Tension artérielle 10/4 ; pouls normal.

Auscultation : souffle systolique d'intensité moyenne entendu au bord gauche du sternum du deuxième au quatrième espace gauche, se prolongeant dans la protodiastole au deuxième et troisième espace. Eclat intense du deuxième bruit.

Scopie : volume normal en scopie, légère augmentation des deux ventricules sur les clichés ; arc moyen convexe battant, grosses artères pulmonaires battantes, poumons normaux, mouvement de sonnette.

Electrocardiogramme : normal

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	84/ ⁻³ / ₊₇	11,4
artère pulmonaire :	83/40	I4
aorte :	96/50	I5,6 96 %

Intervention : canal court et large.

I5°- Bol... Ren. 5 ans 1/2 :

Découverte de la cardiopathie à trois mois, lors d'une bronchite. Aucun signe fonctionnel. Thorax en carène. Tension artérielle 11/5, pouls normal.

Auscultation : souffle holosystolique intense maximum au troisième espace inter-costal gauche, irradiant sur tout le thorax, particulièrement dans l'aisselle et vers le dos ; deuxième bruit bien perçu.

Scopie : très gros coeur, surtout aux dépens du ventricule gauche ; arc moyen convexe, battant, peut-être expansif ; grosses artères pulmonaires, poumons très vascularisés.

ECG : surcharge combinée

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	79/10	I2,3
artère pulmonaire :	83/50	I3,7
capillaires :	22, 28	
aorte :	110/55	I5 - 95 %

Intervention : gros canal,

Examen post opératoire : après deux semaines, l'auscultation est normale, le coeur est de même volume, mais l'arc moyen, les artères pulmonaires, la

vascularisation pulmonaire ont diminué . T est redressé dans les précordiales droites. La pression pulmonaire est de 39/15, la pression capillaire de 7/4, moyenne 5.

I6°- Che... Geo. 9 ans :

Aucun signe fonctionnel. Tension artérielle 10/6, pouls assez ample.

Auscultation : souffle holosystolique raupeux, maximum au troisième espace gauche , irradiant sur tout le thorax et dans le dos. Eclat très intense du deuxième bruit aux troisième et quatrième espaces inter-costaux gauches.

Scopie : gros ventricule gauche ; arc moyen allongé, battant, grosse artère pulmonaire droite battante, artère pulmonaire gauche normale ; poumons normaux.

ECG : surcharge gauche.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	112/ ⁺¹ / ₊₁₂	I2
artère pulmonaire :	114/79	I5
aorte :	123/75	I6,4 - 96 %

Intervention : très gros canal ; section-suture.
Cathétérisme post-opératoire : art. Pulmonaire 50/2Imm.Hg

I7°- Ju... Yvo. 18 ans :

Dyspnée d'effort très modérée ; pincements précordiaux sans relation avec l'effort.

La cardiopathie est découverte à l'âge de 18 mois, : on entend alors un souffle continu.

auscultation à 18 ans, souffle holodiastolique traduit par un frémissement diastolique sous-claviculaire gauche, souffle doux, très intense, au bord gauche du sternum, maximum aux troisième quatrième espaces gauches, entendu dans le dos. Dédoublement espacé du premier bruit à la pointe, éclat du deuxième bruit au troisième espace gauche.

Tension artérielle 11,5/ 3,5 ; pas de signes périphériques d'insuffisance aortique.

Scopie : coeur de volume normal; arc moyen très convexe battant ; artères pulmonaires expansives, grosses; nombreuses opacités vasculaires bien limitées dans les deux champs pulmonaires.

ECG : surcharge droite modérée.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
ventricule droit :	130/10	bas 12,6 haut 13,2
artère pulmonaire :	130/60	14,2
capillaire :	moyenne 20	
aorte :	120/60	16 - 95 %

Intervention : très gros canal de 2 cm de diamètre, presque du même calibre que l'aorte ; dilatation pseudo-anévrysmale de l'artère pulmonaire qui a 4 cm de diamètre.

Examen post-opératoire : après 8 mois, les signes cliniques et a radiologiques sont identiques ; la sous-dénivellation très discrète de ST dans les précordiales droites est devenue franche ; la pression pulmonaire est restée identique ; l'amplitude des oscillations aux membres inférieurs a diminué de moitié.

18°- Ga... Rog. 18 ans :

Cardiopathie découverte à la naissance. La cyanose et la dyspnée d'effort apparaissent lorsqu'il commence à marcher ; elles augmentent progressivement depuis. A 14 ans, la dyspnée devient beaucoup plus importante, l'empêche de courir ; il ne peut monter un étage sans être essouffé. En même temps, apparaissent des hémoptysies qui se reproduisent chaque hiver, peu abondantes, quotidiennes pendant un mois ; elles le font hospitaliser en sanatorium.

à 18 ans, la cyanose est discrète, aux lèvres, aux extrémités, elle augmente au froid, à l'effort. Hypocratisme digital modéré ; pas d'accroupissement.

Auscultation : souffle mésosystolique ne produisant pas de frémissement, maximum à la partie interne des deuxième et troisième espaces gauches, non perçu dans le dos. Eclat et dédoublement du premier bruit, éclat du deuxième bruit.

Tension artérielle 11/6 , pouls normal.

Scopie : coeur de volume normal, peut-être très légèrement augmenté aux dépens du ventricule droit ; aorte à gauche de la trachée ; arc moyen non visible en scopie ; grosses artères pulmonaires expansives ; opacités nodulaires arrondies autour des hiles, expansives.

ECG : surcharge droite notable ; troubles de la conduction mal définis.

Cathétérisme :

	pressions	oxygène
oreillette droite :	3	16,6
ventricule droit :	120/15	17
artère pulmonaire :	115/70	non prise
aorte :	92/76	17,58 - 81 %

Angiocardiographie : injection très précoce de l'aorte, circulation pulmonaire ralentie, .

Intervention : gros canal, long de 1,5 cm, en partie calcifié ; on sent un léger frémissement sur l'aorte, face à son abouchement. La crosse aortique n'est pas à sa place habituelle.

Examen post-opératoire : cyanose un peu moindre, souffle et signes radiologiques identiques. Sur l'ECG, augmentation de la surcharge droite. Les hémoptysies réapparaissent après quelques mois. Saturation fémorale : 80 %.

CONCLUSIONS

Il existe une hypertension pulmonaire dans un tiers des cas de persistance du canal artériel.

Le tableau clinique habituel de cette malformation est le plus souvent altéré.

Signes cliniques.

- la dyspnée d'effort est fréquente.
- lorsque la pression pulmonaire est très élevée, des hémoptysies peuvent survenir, la cyanose peu apparaître, parfois plus intense aux membres inférieurs.
- les signes d'auscultation sont variables ; le souffle est quelques fois tunnelaire mais le plus souvent il est atypique : systolo-diastolique, systolique, diastolique ou même absent.

Signes radiologiques.

L'aspect du cœur et des poumons n'est jamais entièrement normal.

- le cœur est souvent globalement augmenté de volume, les poumons sont hypervascularisés.

- dans les cas extrêmes, ce sont l'hypertrophie ventriculaire droite, la dilatation du tronc et des deux branches de l'artère pulmonaire qui dominent.

Signes électriques.

Il existe une surcharge ventriculaire gauche, combinée ou droite. L'électrocardiogramme est rarement normal.

Saturation artérielle périphérique.

Dans la grande majorité des cas, le sang de l'artère humérale droite est plus saturé en oxygène que le sang des artères fémorales.

Cathétérisme cardio-vasculaire.

Il est souvent indispensable pour faire le diagnostic. Les pressions pulmonaires peuvent être

modérément augmentées ou énormes, supérieures à la pression aortique.

Dans les cas extrêmes, le sang de l'artère pulmonaire ne contient pas plus d'oxygène que le sang ventriculaire droit, contrairement à ce qui se passe lorsque la pression pulmonaire est peu élevée.

La meilleure preuve du diagnostic est le passage du cathéter de l'artère pulmonaire dans l'aorte, par le canal.

Angiocardiographie.

Elle est parfois nécessaire pour éliminer une autre cardiopathie.

Dans les cas extrêmes, l'angiocardiographie par voie veineuse montre une opacification précoce de l'aorte descendante, avant celle des cavités gauches et de l'aorte ascendante.

Intervention.

La ligature du canal est indiquée dans la majorité des cas, malgré une mortalité opératoire plus forte que dans la forme typique de persistance du canal artériel.

Anatomie pathologique.

Les lésions les plus caractéristiques sont les altérations de tout l'arbre artériel pulmonaire, prédominant sur les petites artères dont elles touchent toutes les tuniques, respectant les capillaires.

Pathogénie de l'hypertension pulmonaire.

Nous adoptons la théorie de Chavez et de Dammann qui suggèrent l'existence d'altérations congénitales de l'arbre artériel pulmonaire, associés au canal artériel, telles qu'on les trouve aussi dans d'autres cardiopathies congénitales.

VU, le PRESIDENT

VU, le DOYEN

Robert DEBRE

Léon BINET

VU, et PERMIS d'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de Paris,

Jean SARRAILH

— BIBLIOGRAPHIE —

- 1 : Abbott, Dawson : The clinical classification of congenital cardiac disease.
International clinics - 4-I62-I924
- 2 : Abbott : Atlas des cardiopathies congénitales.
Am. Heart. Assoc. New York - I936
- 3 : Adams, Diehl : Right heart catheterisation in PCA
Journal of Pediatrics, 40 - N°1 - P49
I952.
- 4 : Adams, : pulmonary hypertension in children due to congenital heart disease.
Journal of Ped. , 40 - p42 - I952
- 5 : Adams, Labree, Stauffer : Right heart catheterisation of the aorta through a PCA ; two cases
Pediatrics, 5 - P.390 - I950
- 6 : Albanese : 75 cas de PCA opérés
Prensa medica argentina, 38 - P.2.657,
I95I
- 7 : Albers : Résultats chirurgicaux de la ligature de la PCA
Nederlandsch. Tijdschrift voor geneeskunde, Haarlem. 96 - N°3 - P.I3I -I952
- 8 : Almagro : Etude clinique et anatomo-pathologique sur la PCA.
Thèse, Paris N° 63 - I862
- 9 : Apert, Baimlet : Athérome généralisé de l'artère pulmonaire et de ses branches.
Bul. et Mém. Soc. Méd. Hop. de Paris
47 - 690 - I93I.
- IO : Babington : Cyanosis dependent on PDA with disease of the aortic valve
London Medical Gazette - Mai I847.
- II : Bakwin, Growth of the cardiac silhouette and the thoraco abdominal cavity
Am. Journal of Dis. of Children.
49 - P.86I, I935
- I2 : Barclay : A radiographic demonstration of the circulation through the heart in the adult and in the foetus.
Am. Jour. Roentgenology, 47-678-I942

- I3 : Bard : Physiologie Pathologique et formes cliniques
de la PCA.
Archives des maladies du coeur et des
vaisseaux - I4-2I2-I92I
- I4 : Benn : The prognosis of PDA.
British Heart Journal, 9 - 283, 1947
- I5 : Blalock : Operative closure of PDA.
Surg. Gynec. and Obst. - 82 - N°2 -P.113
1946.
- I6 : Blalock : Bull. New York Acad. Med.
22-53, 1946
- I7 : Bloomfield : Right Heart pressions in chronic pul-
monary disease and cardiocirculatory di-
seases. 25 - 639 - 1946
- I8 : Borden , Ebert : Pulmonary hypertension in heart
disease.
New England Jour. Med. 242,529, 1950
- I9 : Bothwell, Van Lingen : PDA with partial revearsal
of shunt, two cases.
Am. Heart Jour., 44-N°3-P.360,1952
- 20 : Bouchard, Limon, : diagnostic des formes atypiques
de PCA par le cathétérisme du canal lui-même.
Arch. des Maladies du coeur et des vais-
seaux. P.555, 195I
- 2I : Brenner : Pathology of vessels of pulmonary cir-
culation.
Arch. Int. Med. 56 - P.2II...P.II89,1935
- 22 : Broden, Jonnson : Thoracic aortography in the diag-
nosis of PDA.
Acta Radiologica, 34 - 65, 1950
- 23 : Broustet : Canal artériel avec shunt croisé.
Arc. des Mal. du coeur et des vaisseaux.
N°3 - P.252, 1952
- 24 : Bro wn : Congenital Heart disease.
London,1950, Stappdes Press Ltd.
- 25 : Bruins : Terminale cyanose bij een patientje met
een open ductus.
Handschrift voor Kindergeneeskunde Leiden
I9 - 3 - P.368, 9 Oct.195I.
- 26 : Burchell, Wood : Démonstration des effets sur les
pressions pulmonaire et systémique de l'inhalation
de mélanges pauvres en oxygène.
Federation Proceedings, 10 - 2I, 195I

- 27 : Burchell : Variations in the clinical and pathological picture of PDA.
Med.Clin. North Amer., 32 - 911, 1948
- 28 : Burwell, Eppinger, Gross : Signs of PCA considered in relation to measurements of the circulation.
Trans. of Assoc. of Amer. Phys.
55 - 71, 1940
- 29 : Burwell, Eppinger, Gross : The effect of PDA on the circulation.
Jour. Clin. Invest., 19 - 774, 1940
- 30 : Cabrera, Borges, Novelo : Estudio ECG de la PCA.
Archivos del Instituto Nacional de Cardiologia, Mexico., 20 - 426, 1950
- 31 : Cabrera : Hemodinamica y ECG en fistula arterio-venosa.
Arch. del Inst. Nac. de Card., Mexico
31, Aout, 1951
- 32 : Cabrera : Persistencia del conducto arterioso.
Arch. del Inst. Nac. de Card., Mexico.,
22, -151, Avril 1952
- 33 : Cabrera : Systolic and diastolic loading of the heart.
Am. heart journ., 43 - N°5 - P.661, 1952
- 34 : CAhen : Angiocardiographie et cathétérisme cardiaque.
Doin, 1952
- 35 : Campbell : Visible pulsation in relation to blood flow and pressure in the pulmonary artery.
British Heart Jour., 13 - N°4 - P.430
1951
- 36 : Campbell : PDA with reversed shunt due to pulmonary hypertension.
Guy's Hosp. Reports, 100 - 26, 1951
- 37 : Campbell : Disappearance of the continuous murmur of PCA.
Guy's Hosp. Reports, 101 - 32, 1952
- 38 : Carlotti, Sicot, Joly : Etude de la dynamique des grosses artères pulmonaires.
Arc. des Mal. du coeur et des vaisseaux
43 - 705, 1950
- 39 : Cassels : Effect of PDA on pulmonary blood flow, blood volume, etc...
Pediatrics, 6 - 557, 1950

- 40 : Chapman , Robbins : PDA with pulmonary sclerosis
and cyanosis.
Ann. Int. Med., 21 - 312, 1944
- 41 : Chapman : Arch. Int. Med., 84 - 640, 1949
- 42 : Chapman : Clinical and hemodynamic features of un-
complicated interatrial defect in adults.
Am. Heart Jour., Aout 1953
- 43 : Chavez, Borges : Etudes sur la PCA
Semaine des Hopitaux ; 30 Octobre 1951
- 44 : Chavez, Cabrera : PCA complicada de hipertension
pulmonar.
Arc. del Inst. Nac; de Card. de Mexico.
23 - N°2 - P.131, 1953
- 45 : Civin, Edwards : The postnatal structural changes
in the intrapulmonary arteries and arteriols.
Arch. Path., 51 - 192 -, 1951
- 46 : Cosby : The physiology of the lesser circulation
as altered by acquired and congenital heart
disease.
Med. Clin. North Amer., 36 - N°4 - P.1035
1952
- 47 : Cournand : Recent observations on the dynamics of
the pulmonary circulation.
Bull. New York Acad. Med., 23 - 27, 1947
- 48 : Cournand : Cardiac cathéterisation in congenital
heart disease.
The Commonwealth Fund, New York, 1949
- 49 : Cournand : Some aspects of the pulmorany circula-
tion.
Circulation, 2 - N°5 - P.641, 1950
- 50 : Crafoord : The diagnosis and treatment of PCA in
connexion with 20 operated cases.
Acta Chirurgica Scandinavica, 91 - 97, 1944
- 51 : Crafoord : British Medical Journal, 1 - 946,
1951
- 52 : Dammann, Sell : PCA in the absence of continuous
murmur.
Circulation, 6 - N°1 - 1952
- 53 : Dammann, Berthrong : Reverse ductus.
Bull. J. HopK. Hosp., 92 - N°2 - P.128
1953.
- 54 : Dammann, Muller : The role of the pulmonary vas-
cular bed in congenital heart disease.
Pediatrics, 12 - N°3, 1953

- 55 : Denolin : Dynamique circulatoire au cours de la
PCA et le problème de l'hypertension pulmonaire.
Cardiologia, 21 - N°1 - P.I, 1952
- 56 : Dexter : Studies on congenital heart disease.
Jour. Clin. inves., 26 - P.547, 1947
- 57 : Dexter : Studies of the pulmonary circulation of
man at rest.
Jour. Clin. Invest., 29 - 602 - 1950
- 58 : Dotter, Steinberg : Angiocardiography in congeni-
tal heart disease.
Am. Heart Jour., 12 - 219, 1952
- 60 : Douglas, Burchell : Systemic right ventricle in
PDA.
Proc. Staff Mayo Clin., 22 - 413, 1947
- 61 : Dresdale : Primary pulmonary hypertension
Amer. Jour. of Med., 11 - 686 - 1951
- 62 : Dry, Harrington : Irreversible cardiac disease in
adult life caused by delayed surgical closure
of PDA .
Proc. Staff Mayo Clin., 23 - 267, 1948
- 63 : Duroziez : Mémoire sur la persistance du canal ar-
tériel sans autre communication anormale.
C.R et Mem. de la Soc. Biol. de Paris,
4 - 279, 1862
- 64 : Dushane, Montgomery : PDA with pulmonary hyperten-
sion.
Proc. Staff Mayo Clin., 23 - 505, 1948
- 65 : Edwards, Douglas : Am. Heart Jour., 38 - 205, 1949
- 66 : Edwards, Burchell : Multilobar pulmonary venous
obstruction with pulmonary hypertension.
Arch. Int. Med., 87 - 372, 1951
- 67 : Ekstrom : Artificial ductus arteriosus in dog
with secondary pulmonary hypertension.
Acta chirurgica Scandinavica, 102 P.296,
13 décembre 1951
- 68 : Ekstrom : PCA
Acta Chir. Scand., Suppl.169 au Vol.104
1953
- 69 : Eppinger, Burwell : Mechanical effects of PCA on
the Heart.
J.A.M.A., 115 - 1262, 1940

- 70 : Eppinger : The effect of the PDA on the circulation.
Jour. Clin. Invest, 20 - 127, 1941
- 71 : Fishman : PDA in the aged.
Am. Heart Jour., 41 N°5 - P.762, 1951
- 72 : François Franck : PCA
Gazette Heb. de Med. et de Chir.
15 - 558, 1878
- 73 : Friedlich : Physiological studies in congenital heart disease.
Bull J. Hopk. Hosp., 86 - 20, 1950
- 74 : Gardner : Souffles continus dans la cyanose.
I° Congrès Mondial de Cardiologie, 1950
- 75 : Garipuy : Persistance du canal artériel n'ayant pas amené de perturbation jusqu'à 28 ans.
Bul. et Mem. de la Soc. d'Anat. de Paris
9 - 179, 1907
- 76 : Gibson, : Persistence of the arterial duct and its diagnosis
Edinburgh Med. Jour., 8 - 1, 1900
- 77 : Gibson : A clinical and postmortem study of 105 cases of congenital heart disease.
Am. Jour. of disease of child.
55 - 761, 1938
- 78 : Gilchrist : Edinburgh Med. Jour., 53 - 346, 1946
- 79 : Giraud, Latour, Loubatières, Puech : exploration des cavités cardiaques dans les cas difficiles de PCA.
Sud Médical et Chirurgical, 83 - N°2350
P.1082, Juin 1951.
- 80 : Gotzche : Heart cathéterisation in PDA.
Acta medica Scandinavica, Supp.239, 1950
- 81 : Graf, Mannheimer : The continuous murmur
Acta Med. Scandinav., Supp.196, 1947
- 82 : Griswold, Bing, : Physiological Studies in congenital heart disease.
Bul. J. Hopk. Hosp., 84 - 76, 1949
- 83 : Gross : Experiences with surgical treatment in PDA. JAMA, 115 - 1257, 1940
- 84 : Gross : The PDA ; observations from 412 surgically treated cases.
Circulation, 3 - N°1 - P.125, 1951
- 85 : Gross : Observations on diagnosis and treatment in 525 surgically treated cases.
Am. Journ. of Med., 12 - 472, 1952

- 86 : Grover, Swan : Pressure changes in the pulmonary artery and aorta before and after ligation of PCA.
Federation Proc., 8 - 63, 1949
- 87 : Hamilton : The relations between systemic and pulmonary blood pressures in foetus.
Am. Journ. of Phys., 119 - 206, 1937
- 8888 : Hayashi : Stamungslunge bei offenbleiben des ductus Botalli.
Monat Schrift fur Kinderh., 11 - 224, 1912
- 89 : Healey, Dow, Sosman, Dexter : Rapports entre l'aspect radiologique de l'artère pulmonaire et l'hémodynamique pulmonaire.
Am. Jour. of Roentg. and Radiumther.
62, N°6 - P.777, 1949.
- 90 : Hickam, Cargill : Effect of excercise on cardiac output and pulmonary arterial pressure.
Journ. of Clin. Invest., 27 - 10, 1948
- 91 : Holman : PDA
Bul. of J. Hopk. Hosp., 36 - 61 - 1925
- 92 : Holman : The PDA ; a review of 75 cases
Journ. of Thor. Surg., 25 - 111, 1953
- 93 : Hubbard : The diagnosis and evaluation of compensated and uncompensated PDA.
Jour. of Pediat., 22 - 50, 1943
- 94 : Hultgren : The Syndrome of PDA with pulmonary hypertension.
Circulation, 8 - N°1, Juillet 1953
- 95 : Johnson, Hamilton : Studies on the dynamics of pulmonary circulation.
Am. Jour. of Phys., 120 - 624, 1937
- 96 : Johnson, Werner, Kushner, Cournand : Intermittent reversal of flow in the case of PDA
Circulation, 1 - N°6 - P.1293, 1950
- 97 : Johow, Duffau : 17 cas de PCA opérés
Revista Chilena pediatria, 22 - P.428, Octobre 1951
- 98 : Jonson : Acta radiologica, 30 - 81, 1948
- 99 : Josefson : Offenstehender ductus Botalli nebst atherom in den asten der arteria pulmonalis.
Nordisk Medicinsk Arkiv Stockholm
7 - N°10 - P.1, 1897

- I00 : Kennedy : Observations on physiological reaction
of the DA.
Am. Jour. of Phys., 156 - 140, 1942
- I01 : Keys, Shapiro : PDA in adults
Am. heart Journ., 25 - 157, 1943
- I02 : Koerperich : Etude clinique de 54 cas de PCA
Thèse Paris, 1948
- I03 : Laubry, Pezzi : la PCA ; étude pathogénique et
clinique.
Arc. des mal. du coeur et des vaisseaux.
P.145, 1929
- I04 : Leeds : The effects of occlusion of experimental
chronic PDA on the cardiac output pulse and
blood pressure of dogs.
Am. Journ. of Phys., 139, 1943
- I05 : Lenègre : Archives des maladies du coeur et des
Vaisseaux, 1 , 1953
- I06 : Levine, Geremia : Clinical features of PDA with
special reference to cardiac murmurs
Am. Journ. of Med. Sc., 213 - 385, 1947
- I07 : Levine : the diagnosis of PCA and the indications
for operation.
Acta Med. Scand., Sup.196 - P.145, 1947
- I08 : Levinson : A diagnostic pulmonary artery pulse
pressure contour in PDA
Am. Journ. of Med. Sc., 222 - N°1 - P.46,
1951
- I09 : Levy, Blalock : Experimental observations on the
effects of connecting by suture the left pul-
monary artery to the systemic circulation.
Journ. of Thor. Surg., 8 - 525, 1939
- 110 : Limon, Bouchard : Cat eterismo en conducto arte-
rioso atipico.
Arc. del Ins. Nac. de Card. Mexico
20 - N°2 - P.147, 1951
- 111 : Luys : Persistance du canal artériel chez une
femme de 42 ans.
Société anatomique de Paris,
Vol.30 - Bul.6 - 229, 1855.
- 112 : Maillet Jacqueline : Formes atypiques du canal
artériel.
Thèse Montpellier, 1952

- 113 : Mannheim : Nouveaux points de vue diagnostiques sur la PCA.
Arch. des Mal. du Coeur et des Vaisseaux.
43 - 324, 1950.
- 114 : Mannheim, Sandblom : de la PCA dans les cas où celui-ci est très large.
Congrès Mondial de Card. Paris, 1950 -
Baillière et Fils.
- 115 : Harder : The pulmonary circulation in the diagnosis of congenital heart disease.
Jour. Of Thor. Sur., Mars
25 - N°3 - P.305, 1953
- 116 : Montouchet : PCA
Thèse, Paris, 1952
- 117 : Moschowitz : Pulmonary hypertension
Am. Jour. of Med. Sc., 174 - 388, 1927
- 118 : Motzfeld : Drei Falle von offenstehenden ductus Botalli.
Deutsche Med. Wochenschrift, 39 - 2037, 1913
- 119 : Muller, Dammann : The surgical significance of pulmonary hypertension
Anals of Surg., 136 - P.495 - 1952
- 120 : Myers, Scannel : Atypical PDA with absence of the usual aortic pulmonary pressure gradient and of the characteristic murmur.
Am. Heart Journ., 41 - 819 - 1951
- 121 : Nicholson : Method for recording of dye curves.
Journ. of Lab. and Clin. Med. 37, 353
1951.
- 122 : Novelo, Limon, Bouchard : un nouveau syndrome avec cyanose congénitale : la PCA avec hypertension pulmonaire.
Congrès Mondial de Cardiologie, Paris, 1950
- 123 : Oeconomos : Traitement chirurgical de la PCA
Semaine des Hopitaux, 28 - N°47 - P.1959
1952
- 124 : Ordway : Impaired pulmonary diffusion of oxygen in persons with left to right shunt
The Yale journ. of Biol. and Med.
24 - 292 - 1952
- 125 : Orme : The relation ship of intracardiac pressures and electrocardiographic findings in congenital heart disease.
Journ. of Ped., 41 - 53 , 1952

- I26 : Pietrafesa : PCA
Revista argentina de Cardiologia
I9 - N°II3 - P.344, 1952
- I27 : Posselt : Erkrankungen der Lungenschlagadern
Ergebnisse der Allg. Path. und Path. Anat.
I3 - 298 - 1909
- I28 : Potts : Diagnosis and surgical treatment of PDA
Arc. of Surg., 58 - 612, 1949
- I29 : Pritchard : Clinical Studies in reversal of flow
in PDA.
Journ. Lab. and Clin. Med., 36 - 974, 1950
- I30 : Ravin : Apical diastolic murmurs in PDA
Annals of Intern Med., 33 - N°4 - P.903,
1950
- I31 : Riley, Himmelstein : Studies of the pulmonary cir-
culation at rest and during exercise.
Am. Journ. of Phys., I52 - 372, 1948
- I32 : Robles : Resultados finales en 25 enfermos en
quienes se practico la ligadura del CA
Arc. del Inst. Nac. de Card. Mexico.
1 - 1949
- I33 : Routier : Remarques sur les signes d'auscultation
dans la PCA
Arc. des Mal. du coeur et des Vaisseaux
30 - 388, 1937
- I34 : Routier : Arch. des Mal. du Coeur et des Vais.
33 - 40, 1940
- I35 : Rubio , Limon, : Cateterizacion del conducto ar-
terioso
Arc. del Ins. de Card. Mejico.
I9 - 583, 1949
- I36 : Sandblom, Ekstrom : Surgical treatment of wide
PCA.
Acta Chir. Scandin., 102 - P.167, 1951
- I37 : Selzer : Chronical cyanosis in atrial septal de-
fects.
Am. Journ. of Med. Sc., 218 + 516, 1949
- I38 : Shapiro, Keys, Violante : Clinical and physiolo-
gical analysis of 23 patients with PCA
The new international Clinics, 4 - 148,
1941.
- I39 : Silvestre, Baillet, Tricot : Hypertension pulmo-
naire primitive.
Le Bul. Med., N°23 P.491, Déc. 1952

- I40 : Sokolow : A study of the vleads in congenital heart disease.
Am. Heart Journ., 40 - 232, 1950
- I41 : Sortais : ECG dans les cardiopathies congénitales.
Thèse - Paris, 1948
- I42 : Soulié, Routier, Bernal : Archives des Mal. du Coeur et des Vaisseaux, 42 - 765, 1949
- I43 : Soulié, : Bul. et Mém. des Hop. de Paris.
66 - II47, 1950
- I44 : Soulié et. Coll. : Cardiopathies congénitales.
Exp. Scient. Franç., 1952
- I45 : Starer : Analysis of 50 cases of PDA
British Med. Journ., 2 - 971, 1953
- I46 : Steinberg : Am. Journ. of Roentg., 49 - 766, 1953
- I47 : Stoddard : A case of open PDA with necropsy
Arc. of Int. Med. 16 - 38, 1915
- I48 : Storstein : Studies in catheterisation of PCA
Acta Med. Scand., 141 - 419, 1952
- I49 : Storstein : PCA in a woman aged 72 years.
British Heart Journ., 14 - 276, Avr. 1952
- I50 : Taussig : Congenital malformations of the heart.
Commonwealth Fund, 1947
- I51 : Taussig : Pulmonary hypertension with
PDA. Am. Journ. of Disease of Child., 84, 496,
Oct. 1952
- I52 : Taussig : Diagnosis and management of common malformations of the heart.
Circulation, 6 - 930, 1952
- I53 : Taylor, Pollack : Studies of the pulmonary pressure in PCA
Am. Journ of Phys., 155 - 472, 1948
- I54 : Taylor, Pollack : Studies of the pulmonary and systemic arterial pressure in PCA
Journ. of Clin. investig., 29 -N°6 -P.745
1950
- I55 : Tricot, Bouchard, Caramanian : Etude clinique et hémodynamique de la PCA
Semaine des Hop., 28 - N°25, 6 juil 1952
- I56 : Ulrich, : report of a case of PDA with some unusual features.
Acta Med. Scand., Sup. 196 - P.160, 1947.

- I57 : Uschold, : Uber einen Fall von Endarteritis pulmonalis unter dem Bild einem offenen DA
Langenbecks Arch. fur Klin. Chir. Vereinigt
Mit Deutsche Zeitschr. fur Chir.,
271 - 17, 1952
- I58 : Vandam, Bing : Physiological Studies in congenital heart disease.
Bul of J. Hopk. Hosp., 81 - 192, 1947
- I59 : Voci, Touche, Joly : Etude hémodynamique de IO observations de PCA isolée.
Arc. des Mal. du Cœur et des Vais.
N°12 - P.1103, Déc. 1951
- I60 : Welch, Kinney : The effect of PCA, CIV, CIA on the development of pulmonary vascular lesions.
Am. Journ. of Pat., 24 - 729, 1948
- I61 : Welti, Koerperich : Remarques sur le pronostic de la PCA simple à propos de 54 cas non opérés
Arc. des Mal. du Cœur et des Vais.
41 - 428, 1948
- I62 : Wood : Congenital heart disease ; a review of its clinical aspects in the light of experience gained by means of modern techniques.
British Med. Journ., 2 - 639, 1950
- I63 : Ziegler : The importance of PDA in infants
Am. Heart Journ., 43 - 552, 1952
- I64 : Zimmerman : Study of pulmonary circulation in man.
Disease of Chest, 20 - 46, 1951
- I65 : Zur Linden : Virchows Arch. fur Pathol.
252 - 229, 1924.

SOMMAIRE

	Pages
- Introduction	1
- Historique	2
- Quelques notions élémentaires sur l'embryologie du canal artériel et sur l'évolution de la petite circulation avant et après la naissance.	5
- Matériel d'étude	7
- Signes fonctionnels	8
- Signes physiques	17
- Signes radiologiques	25
- Electrocardiogramme	29
- Cathétérisme cardio-vasculaire	33
- Angiocardiographie	39
- Autres méthodes d'investigation	41
- l'intervention	42
- Anatomie pathologique	49
- Evolution spontanée	55
- Indications opératoires	57
- Théories sur l'étiologie de l'hypertension pulmonaire	57
- Observations	63
- Conclusions	75

- Dans chaque chapitre, nous résumons d'abord les signes habituels de la persistance du canal artériel, puis nous étudions les modifications qu'entraîne l'existence d'une hypertension pulmonaire dans nos cas et dans la littérature.

